XIXme CONGRÈS

des Aliénistes et Neurologistes de France

Session de Nantes - Août 1909

LES

Chorées Chroniques

PAR

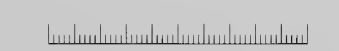
Le Docteur Paul SAINTON

Ancien Chef de Clinique de la Faculté de Médecine de Paris



NANTES
Imprimerie DUGAS & Cie
5, Quai Cassard

PARIS
Librairie MASSON
120, Bd St-Germain



GÉNÉRALITÉS

Les chorées. — Leur définition. — Les chorées chroniques et leurs variétés.

Les chorées. — Leur définition.

Le mot de Chorée, d'après son étymologie grecque χορεα veut dire danse ; d'après Hecker (1), il fut employé pour la première fois par Paracelse, qui distinguait une « chorea imaginativa», manie de danser, une « chorea lascivia », d'origine sensuelle, une « chorea naturalis » qui serait due à des causes somatiques. Il est appliqué au moyen-âge à ces épidémies singulières de danses frénétiques qui apparurent dans tous les pays d'Europe. Les malades atteints de cette manie dansante allaient en grande pompe en pélerinage implorer les saints qui avaient la réputation d'avoir sur elle une action curative spéciale ; un des derniers vestiges de cette tradition est la procession d'Etchernach, à laquelle H. Meige a consacré une intéressante étude. Chacun choisissait son sanctuaire ; celui de Saint-Jean (danse de Saint-Jean) eut quelques fidèles, mais celui devant lequel se prosternaient en foule les croyants était Saint-Guy, de là le nom donné à cette affection de « chorea Sancti Victi . » A la lumière de la critique moderne, ces épidémies de danse de Saint-Guy, si bruyantes,

(1) Hecker. Epidémies of th midele Age. Sydenham Society, 1844.

si tapageuses, nous apparaissent comme des manifestations saltatoires rhytmées de la grande névrose, dont elles n'étaient pas, d'ailleurs, la seule manifestation.

L'observateur de génie qu'était Sydenham décrivit, en 1688, en se servant des observations de cinq sujets, la variété de chorée qui porte ce nom ; peu soucieux de savoir quelle variété de malades guérissait Saint-Guy, il appliqua ainsi ce terme de danse de Saint-Guy à la chorée infantile arythmique, toute différente de la chorée rythmée et dansante, manifestation habituellement curable par la suggestion. La confusion qu'il a faite a été consacrée par l'usage ; mais avant que le mot de chorée prit une signification précise, il était dit qu'il passerait par bien des vicissitudes.

Bouteille (1810) essaie de coordonner en une description complète les différentes variétés de chorées, en distinguant les vraies et les fausses chorées. Son œuvre passa à peu près inaperçue. Trousseau étendit plus tard le terme de chorée à tous les mouvements anormaux, à tous les tremblements ; aussi, sous son impulsion, fit-on rentrer dans ce cadre la paralysie agitante, la crampe des écrivains (chorea scriptorum) et même la sclérose en plaques (paralysie choréiforme de Duchenne de Boulogne) !

Charcot reprit l'étude des chorées et particulièrement des chorées hystériques pour lesquelles il proposa le nom de « grande chorée » ; cette expression créait une confusion avec la chorea major, qui s'applique à la chorée de Huntington.

En 1886, Launois, dans sa thèse d'agrégation sur la nosographie des chorées, traduit le désarroi qui régnait à cette époque sur le mot de chorée : il désigne sous ce nom « les mouvements musculaires à grand rayon, involontaires, bien que le plus habituellement conscients, occupant la tête et les membres, incessamment renouvelés, sans repos ni trêve et ne s'arrêtant que pendant le sommeil. » Cette définition élimine les tremblements, les mouvements ataxiques, les spasmes fonctionnels. Aux chorées ainsi comprises appartiennent :

1° Les Chorées rythmiques, comprenant :

a) Les Chorées épidémiques
- 1° Danse de Saint-Guy épidémique ;
- 2° Tarentisme ;
- 3° Tigretier ;
- 4° Jumpers, etc.

b) Les Chorées rhytmiques proprement dites :
- 1° Chorée rhytmique hystérique ou grande Chorée ;
- 2° Spasme réflexe saltatoire

2° Les pseudo-Chorées :

1er groupe
- Tic de Salaam.
- Chorées électriques
  - Maladie de Dubini.
  - Maladie de Bergeron.
- Pseudo-Chorées du larynx et du diaphragme.

2e groupe
- Maladies des tics convulsifs.
- Paramyoclonus multiple.

3° Les Chorées arythmiques
- 1° Chorée de Sydenham proprement dite ;
- 2° Chorée molle ;
- 3° Chorée de la grossesse ;
- 4° Chorée des vieillards ;
- 5° Chorée héréditaire ;
- Hémichorée et hémiathétose symptomatiques.

Depuis, la conception des chorées s'est modifié ; le dogme de la chorée névrose a été battu en brèche ; la notion de la chorée de Sydenham, maladie infectieuse, à laquelle on fut si réfractaire, est admise par la majorité des pathologistes (Möbius, Osler, Berkley, Pianese, Triboulet, Dana, Massalongo, Pierre Marie).

Brissaud, Gilles de la Tourette, Meige et Feindel ont nettement individualisé la *Maladie des Tics*. Enfin, un groupe nouveau s'est créé, formé du démembrement des chorées, c'est celui des *Myoclonies* ; ce mot, très vague dans son étymologie, s'applique à des secousses musculaires toniques, cloniques et tétaniformes, à l'heure actuelle il se précise ; Blocq et

Grenet font rentrer dans les myoclonies le paramyoclonus de Friedreich, la chorée électrique de Bergeron, la chorée fibrillaire de Morvan, la myoclonie familiale avec crises épileptiformes, type Unverricht, la Myokymie de Kny et Schultze, la chorée électrique de Dubini, affections mal connues, mais qui n'ont aucun point de contact avec la chorée.

Une élimination progressive succède donc à la classification trop compréhensive de Trousseau. A notre gré, cette élimination n'est pas encore assez complète, car elle laisse subsister dans le cadre des chorées toute une série de syndromes destinés à en disparaître. Passons en revue les définitions parfois hésitantes qui ont été données de ce mot ; nous verrons cependant qu'elles s'appliquent à un trouble bien déterminé. Le Professeur Déjerine s'exprime ainsi : « On désigne sous le nom de chorée une série d'affections caractérisées par des mouvements involontaires plus ou moins désordonnés, d'un aspect très spécial. » Triboulet distingue la chorée de Sydenham ou plus brièvement la « Chorée, affection aiguë ou subaiguë du système nerveux, particulière au jeune âge, caractérisée par des *mouvements anormaux arythmiques*, par des gesticulations contradictoires et illogiques (folie musculaire), affection durant de quelques semaines à trois et six mois au plus et guérissant d'ordinaire sans laisser de traces », et à côté il distingue des mouvements choréiformes.

La définition la plus exacte nous semble être celle du Professeur Brissaud « sur la signification du mot chorée, aucune ambiguité : *la chorée consiste en des mouvements involontaires survenant sans but et en apparence sans cause pendant le repos, comme pendant l'action, par conséquent illogiques et maladroits.* » C'est donc l'*illogisme*, la *maladresse* et l'*amplitude*, qui sont la caractéristique des mouvements choréiques nous y ajouterons la *rapidité*.

Comment dès lors concilier les termes de l'expression de chorée rythmique qui deviennent un non sens ?

Le moment est venu de dénoncer cet accord impossible, puisque, sous l'influence des idées de Sydenham, le mot de chorée désigne des mouvements illogiques et arythmiques ; il

nous faut nous incliner devant le fait accompli, admettre cette expression dans le sens qui lui est acquis par sa déviation et éliminer définitivement ce groupe des chorées rhytmiques, le rejeter dans le cadre des spasmes hystériques auxquels il se rattache par sa nature et son origine. Ainsi compris, le *mouvement choréique* sera facile à distinguer cliniquement (1) des *mouvements athétosiques*, des *tics*, des *myoclonies*, des *mouvements rhytmiques d'origine hystérique.*

Les *mouvements athétosiques*, au contraire des mouvements choréiques, sont *lents* et *de petite amplitude* ; comme eux, ils sont incessants, illogiques, disparaissent pendant le sommeil ; contrairement à eux, ils se localisent *aux extrémités*, atteignent la face, la sillonnant de rides multiples, lui donnant une expression variable suivant les instants ; aux membres supérieurs, les doigts et les orteils sont le siège de mouvements alternatifs de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction que l'on a comparé dans leur ensemble à des mouvements de poulpe, à des mouvements de reptation ; il y a des alternatives de flexion et d'extension brusque des doigts en totalité ou isolément. Les avant-bras se fléchissent et s'étendent sur les bras. Aux membres inférieurs, les mouvements atteignent les orteils, l'articulation tibio-tarsienne donnant lieu à des positions de flexion et d'extension.

Les *tics*, suivant la définition de Meige, et de Feindel, se traduisent par des mouvements coordonnés qui ont pris, en s'amplifiant, une allure convulsive qui masque leur coordination ; le tiqueur qui a négligé d'exercer la surveillance nécessaire à la juste mesure et à la répartition pondérée de ses mouvements, est enclin à exécuter une foule d'actes déplacés et intempestifs. Mais il est presque toujours possible à un clinicien exercé de reconnaître, à travers les mouvements cloniques ou toniques surajoutés, le mouvement coordonné initial.

(1) Il est toujours difficile de définir des mouvements ; pour les distinguer les uns des autres, il faut les avoir *vus ;* aussi avons nous eu l'idée d'accompagner l'exposition de ce rapport de projections cinématographiques, de malades du service de M. le Dr Pierre Mariez, dues à la collaboration de M. Gaumont.

Les *mouvements myocloniques* consistent en des secousses musculaires, pouvant aller de l'ondulation musculaire « myokymie » jusqu'à une oscillation musculaire capable de produire un déplacement notable des membres. Ces secousses, subissant dans une certaine mesure l'influence de la volonté, s'arrêtent pendant le sommeil ; elles sont réveillées par la percussion des muscles et des tendons et par les excitations périphériques. Ces convulsions peuvent être toniques, cloniques, tétaniques et fibrillaires. Les faits classés temporairement sous ce nom de myoclonies sont évidemment disparates, mais la secousse myoclonique, au point de vue clinique, représente un mouvement bien déterminé.

Les *mouvements rhytmiques, d'origine hystérique,* ne sont pas désordonnés, ils reviennent avec une certaine régularité, ce sont des mouvements de danse, de salutation, siègeant parfois dans les articulations du petit bassin, et du membre inférieur, souvent continus, mais revenant quelquefois à la suite de la compression d'une zône hystérogène. Ce sont tous ces mouvements (chorée saltatoire, chorée malléatoire, etc.) qui constituaient la classe des chorées hystériques. A côté de ces faits, il en est d'autres où l'hystérie revêt la forme clinique de la chorée de Sydenham (Debove, Ballet) ; il s'agit alors d'un syndrome simulateur de l'hystérie, de *pseudo-chorée hystérique.*

Les chorées chroniques. — Leurs variétés

Les chorées étant ainsi bien définies, il nous est facile d'établir ce que l'on doit entendre par chorée chronique ; de l'étude précédente, découle ce fait que la chorée n'est qu'un syndrome auquel nous n'avons attribué jusqu'ici qu'une valeur purement clinique. Le mot de *Chorée chronique* fut employé pour la première fois par Thilenius (1816) qui décrivit chez les enfants une forme aiguë et chronique de la chorée. Il fut accepté par Rufz (1834) et par G. Sée (1850), par Sander ; G. Sée semble avoir entrevu dans sa description magistrale la plupart des variétés, mais il nous faut arriver au travail de Hun-

tington (1872) et à la thèse de Huet (1889), faite sous l'inspiration de Charcot pour voir ce syndrome prendre place dans les descriptions classiques. Depuis, Brissaud a décrit la chorée variable des dégénérés, si bien qu'actuellement nous devons comprendre sous ce titre :

1° La chorée héréditaire d'Huntington ;

2° La chorée chronique sans hérédité ;

3° La chorée de Sydenham passée à l'état chronique ;

4° La chorée variable des dégénérés de Brissaud.

Mais dans une étude d'ensemble sur les chorées, il ne nous est pas permis de laisser de côté ces syndromes plus ou moins bien définis qu'on a désigné sous le nom de *chorées séniles*, de *chorées chroniques de l'enfance : l'Hémichorée symptomatique* et les mouvements choréiformes, rencontrés au cours d'affections nerveuses diverses, doivent trouver également leur place dans notre étude. Elles nous apportent quelque lumière sur la pathogénie des chorées et la place qu'elles doivent occuper en nosologie.

La terminaison logique de notre rapport sera l'exposé des recherches anatomo-pathologiques et des conclusions pathogéniques qui en découlent. Le Professeur Grasset, parlant de la chorée chronique, la considère comme *un syndrome destiné à sortir des névroses.* Tout notre travail tendra à justifier cette conclusion, tout en reconnaissant le lien qui ménage des transitions nombreuses entre les syndromes d'excitation motrice, proches parents de la chorée, et qui ne sont peut-être que des modes de réaction différents, comportant tous les intermédiaires à des causes physiologico-pathologiques identiques.

II. Étude clinique des chorées

Chorée héréditaire de Huntington

A. Son Histoire

La chorée de Huntington est le type de la chorée chronique ; de toutes les maladies familiales et héréditaires, elle est peut-être celle dont la transmission a été la plus implacable. Son caractère familial fut entrevu par Stiebel en 1837, mais la chorée héréditaire fut vraiment décrite pour la première fois aux Etats-Unis où elle fut considérée comme une maladie locale. La « danse de Saint-Antoine » dut à sa transmission inéluctable d'être appelée un fléau divin et, d'après une vieille tradition d'East Hampton, elle fut infligée comme une malédiction à ceux qui persécutèrent le Révérend Roger Williams. Entrevue par Waters (de Franklin), Gormann, Lyon, elle fut décrite comme entité morbide en 1872 par Huntington. Elle fut vraisemblablement importée par les Hollandais. Parmi les observations les plus célèbres, il faut citer celle de la famille Pen, dans laquelle la maladie entra par un mariage avec la famille Wells (1) de Schafford, descendant des colons du Connecticut. La description originale d'Huntington, médecin et fils de médecin, habitant Long-Island (en face New-York), où la maladie sévissait, mérite d'être rapportée ; le tableau a subi quelques retouches, mais il n'en reste pas moins définitif dans sa simplicité : en voici la traduction *in-extenso* :

(1) Albert Wells. History of the Wells Family, New-York, 1876.

« Je veux attirer votre attention sur une modalité de la chorée, qui n'existe à ma connaissance qu'à l'extrémité Est de Long-Island. Elle est très particulière et semble obéir à certaines lois.

Il importe de remarquer que la chorée, telle qu'elle est décrite par les médecins.... est excessivement rare en cet endroit. Je ne me rappelle point un seul cas dans la clientèle de mon père et je lui ai souvent entendu dire que c'était une affection rare et exceptionnelle pour lui.

La *chorée héréditaire*, ainsi que je l'appellerai, reste l'apanage de quelques familles peu nombreuses, heureusement, et leur a été transmis comme un héritage venant de générations qui se perdent dans un lointain passé. Ceux qui savent posséder dans leurs veines les germes de cette affection n'en parlent qu'avec terreur et n'en font mention que devant une impérieuse nécessité ; ils le désignent alors sous le nom de « *that disorder* » (ce trouble).

Elle se manifeste par tous les symptômes de la chorée commune, seulement ceux-ci sont aggravés ; ils n'apparaissent guère que vers l'âge adulte ou à la période moyenne de la vie ; ils s'installent graduellement, mais sûrement et s'aggravent peu à peu, nécessitant des années pour arriver à leur complet développement jusqu'à ce que le malheureux malade ne soit plus qu'une épave tremblante de son ancienne personnalité.

Elle existe également chez l'homme et chez la femme, je dirai même qu'elle est plus fréquente chez l'homme ; je n'ai noté aucune influence de l'époque de l'année et de la constitution du sujet.

Cette affection présente trois points particuliers : 1° sa nature héréditaire ; 2° sa tendance à la folie et au suicide ; 3° sa manifestation tardive dans l'âge adulte comme une maladie grave.

I. *Sa nature héréditaire.* — Quand l'un ou l'autre ou l'un et l'autre des parents ont eu des manifestations de cette affection et plus particulièrement quand ces manifestations

ont eu un caractère de gravité, un seul ou plusieurs des enfants sont presque invariablement atteints de cette maladie, s'ils vivent jusqu'à l'âge adulte.

Mais si par un heureux hasard ces enfants traversent la vie sans présenter aucune de ces manifestations, la filière est interrompue ; les enfants et les arrières petits enfants des premiers choréiques peuvent être assurés qu'ils échapperont à la maladie. Cela diffère des lois générales des maladies dites héréditaires, comme la phtisie et la syphilis.

Instable et capricieuse dans ses autres caractères, l'affection est constante dans ce dernier ; elle ne saute jamais une génération pour se manifester dans une autre ; ayant abandonné une fois ses titres, elle ne les fait plus valoir. Dans presque toutes les familles où la tare choréique existe, le tempérament nerveux est prépondérant et, d'après l'expérience de mon grand-père et de mon père qui s'étend pendant une période de 78 ans, l'excitation nerveuse à un degré assez marqué se montre au cours des maladies dont ces gens peuvent souffrir, bien qu'en état de santé, ils ne soient pas d'une nervosité exagérée.

II. *La tendance à la folie et quelquefois à cette forme de l'aliénation qui conduit au suicide est marquée.* — Je connais plusieurs cas de suicide de personnes souffrant de cette forme de chorée et appartenant à des familles où l'affection existait.

A mesure que la maladie fait des progrès, l'intelligence devient de plus en plus obtuse, chez beaucoup l'aliénation survient, tandis que chez d'autres l'intelligence et le corps s'affaiblissent peu à peu jusqu'à ce que la mort les délivre de leurs maux.

Actuellement je connais deux hommes mariés ayant encore leurs femmes et qui font constamment la cour à quelques jeunes dames, ne paraissant même pas voir ce qu'il y a d'inconvenant dans leur conduite. Atteints de chorée et pouvant à peine marcher, semblables à des hommes ivres, pour une personne non avertie, âgés de 50 ans, ils ne laissent jamais passer une occasion de « flirter », et donnent ainsi un spectacle ridicule.

III. *La troisième particularité de cette affection consiste en son apparition comme maladie grave seulement à l'âge adulte.* — Je ne connais pas un seul cas où cette maladie ne se soit révélée avant l'âge de 30 à 40 ans, tandis que les gens ayant dépassé la quarantaine sans aucun signe de l'affection sont rarement atteints. Elle débute comme une chorée habituelle par des contractions irrégulières et spasmodiques de la face et des bras, etc. Ces mouvements augmentent graduellement, les muscles qui étaient indemnes sont atteints par les contractions spasmodiques jusqu'à ce que tous les muscles du corps soient atteints (excepté les muscles involontaires) et le pauvre malade présente un aspect lamentable. Je n'ai jamais connu de guérison, ni même d'amélioration de cette forme de chorée, une fois qu'elle a débuté l'affection persiste jusqu'à la fin.

Aucun traitement ne semble avoir d'influence et de nos jours la terminaison est si bien connue du malade et de son entourage que l'avis du médecin est rarement demandé.

Le Docteur Wood dans son traité sur la pratique médicale mentionne le cas d'un homme qui était atteint au Pensylvania Hospital, d'une chorée grave qui résista à tous les traitements. Finalement il quitta l'hôpital sans être guéri. J'ai lieu de croire, bien que j'ignore ses antécédents, que cet homme appartient à une famille où la chorée héréditaire existait.

J'ai attiré votre attention sur cette forme particulière de chorée non parce que je la considère comme ayant un grand intérêt pratique, mais à titre de curiosité médicale ».

A peine la description d'Huntington fut-elle connue en Europe qu'elle provoqua des observations nombreuses de cas, avec ou sans hérédité similaire. Mais les cas vraiment analogues à ceux d'Huntington furent publiés par Macleod, Ewald, King, Peretti : Déjerine et Lannois firent connaître en France cette forme de chorée (1886) ; Huber, West, Zacher, Hoffmann, Lannois, Klippel et Ducellier, Korniloff, Charcot, en rapportèrent de nouvelles observations. La

thèse de Huet, en 1889, consacra la nouvelle entité clinique ; l'auteur assimile la chorée de Huntington à la chorée chronique et à la chorée de Sydenham.

Nous croyons inutile de faire ici la fastidieuse énumération de tous les cas publiés depuis. (1) Qu'il nous suffise de citer les travaux anatomo-pathologiques de Gogli, Greppin, Kronthal et Kalischer, Lannois et ses élèves, de Katwinckel, de Kéraval et Raviart, de Ladame. Hamilton, dans une étude récente sur 27 cas, a précisé quelques points cliniques ; aussi à l'heure actuelle est-il permis de tracer de la chorée d'Huntington un tableau clinique précis ; mais avant toute description il nous faut parler du facteur héréditaire qui fut une des raisons principales de son individualisation.

B. Ses caractères cliniques

L'hérédité et les autres facteurs étiologiques. — Le caractère héréditaire de la variété de chorée qui porte le nom d'Huntington est mis nettement en relief dans sa description ; cet auteur fut favorisé puisqu'il observa les principaux membres de la famille Wells, où la maladie fut apportée par un mariage avec la famille Pen : depuis 1750, c'est-à-dire depuis la conquête du Connecticut, comme l'a montré Tilney, l'hérédité similaire a eu lieu de génération en génération jusqu'à nos jours, sans qu'elle ait jamais désarmé. C'est, croyons-nous, le plus bel exemple de maladie héréditaire et familiale qui soit connu. Un certain nombre d'autres familles sont devenues célèbres dans l'histoire de la chorée chronique. Nous pensons inutile d'en donner les tableaux généalogiques que l'on peut trouver dans la thèse de Déjerine, dans les travaux de Huet, Lannois, Wollenberg.

Citons seulement les observations de la famille Waldi-Wipfler due à Hoffmann, qui portent sur cinq générations,

(1) Voir la bibliographie.

celles des familles rapportées par King, Peretti, Huber, Hoffmann, Lannois qui embrassent quatre générations. Les cas où l'hérédité est notée dans deux générations sont légion.

Le nombre des membres atteints dans la même famille est considérable; il est de 17 (Lannois), de 10 (Hoffmann), (Kung), de 8 (Zacher). D'après Huntington, lorsque la filière héréditaire est interrompue dans une génération, elle l'est définitivement, les descendants sont épargnés dans la suite. Cette loi est difficile à vérifier, car souvent la chorée apparaît à un âge très avancé et on ne peut savoir si le sujet, mort prématurément, n'en aurait pas été atteint. Hamilton, dont les cas ont été minutieusement étudiés, a toujours constaté *l'hérédité similaire.* Il n'en est pas toujours ainsi ; Diller, Greppin, Hoffmann, Ladame, Sepilli, Jolly, Remak, Franck, Clark, nous montrent évoluant côte à côte avec la chorée, l'épilepsie, l'athétose, la paranoia, la dégénérescence mentale. Il est cependant incontestable qu'en général *l'hérédité de transformation* y est plus rare.

La chorée d'Huntington n'est ni limitée à certains pays, ni propre à certaines races ; les nègres n'y échappent pas (Mills et Burr, Dercum).

Aussi fréquente chez l'homme que chez la femme, pour Huntington, elle aurait pour d'autres une prédilection marquée pour le *sexe* masculin (Huet, 44 hommes contre 36 femmes. — Wollenberg, 74 hommes contre 54 femmes). La transmission peut se faire par l'un et l'autre sexe.

L'âge auquel surviennent les premiers accidents varie, mais en général il est assez tardif. Huet, dans sa statistique, note 4 cas apparus entre 10 et 20 ans (Hoffmann, Peretti), 5 entre 25 et 30 ans, 40 entre 30 et 45 ans, 15 entre 45 et 55 ans ; à un âge plus avancé, la chorée devient rare ; elle peut débuter à 40 ans et même plus tard. Les deux jumeaux de Rosaenda furent pris au même âge, 49 ans. On a cru que dans certaines familles, l'apparition était d'autant plus précoce qu'elle survenait dans des générations successives ; la règle n'a rien d'ab-

solu ; G.-S. Mill, Dana a vu des descendants pris à la même époque que leurs ancêtres ; Hamilton a vu des ancêtres atteints à un âge moins avancé que leurs descendants.

Les autres facteurs incriminés nous paraissent être de peu de valeur ; le rôle de l'infection chez des sujets prédisposé n'est pas démontré, quoiqu'il soit possible. La *grossesse* (Lannois, Huber), peut avoir une action provocatrice ; mais parfois c'est à la première grossesse que se montrent les symptômes chez certaines femmes, alors que dans la même famille, des femmes enceintes ne voient leurs accidents évoluer que bien plus tard. Le rôle du rhumatisme, de la syphilis et de l'alcoolisme est problématique.

Symptomatologie

1° *Mode de début.* — Le début est habituellement lent et insidieux, les premiers symptômes sont en général *moteurs*; quelquefois les troubles mentaux les précèdent et de longtemps (Hallock, Sinkler, Difendorf), comme dans le cas de Huber, où l'affaiblissement de la mémoire apparut 7 ans avant les mouvements.

Ceux-ci débutent en général par la face ou par les membres supérieurs ; tantôt ils attirent l'attention du malade lui-même, tantôt ils sont remarqués par ses proches, qui sont frappés de ses grimaces et de ses gesticulations. Quand, ce qui est exceptionnel, les membres inférieurs sont pris d'abord, la démarche est ébrieuse et fait croire que les sujets sont pris de boisson.

2° *Troubles physiques.* — a) *Description et topographie des troubles moteurs.* — Les mouvements sont désordonnés, involontaires et sans rhytme défini. Ils sont continuels, mais s'ils sont rapides, ils ne sont pas brusques. Les malades sont dans un état perpétuel d'instabilité musculaire. Ils en ont notion et, suivant la remarque de Huet, ils veulent avoir l'air d'accomplir des mouvements déterminés; tel malade, dans son lit, tire à lui ses couvertures, comme si elles étaient perpétuellement dérangées ; tels autres ont l'air de boutonner leurs habits ou d'en rectifier les plis.

Quand les mouvements sont très étendus, les sujets ont vraiment l'aspect des bateleurs qui, par leurs gesticulations grotesques, veulent exciter la gaîté des spectateurs. Cependant, jamais les mouvements n'atteignent cette soudaineté qui est la caractéristique de la chorée de Sydenham.

A la face, les muscles de la bouche sont atteints les premiers ; les lèvres sont le siège de mouvements variés; quelquefois les malades projettent leurs lèvres en avant, comme s'ils faisaient la moue ; parfois les commissures labiales s'étirent en une grimace, pour se rétrécir ensuite ; parfois il y a serrement des dents ; dans d'autres cas, la bouche s'entr'ouvre, pour laisser la langue se propulser en avant et se passer sur les lèvres. La langue est aussi perpétuellement en mouvement, elle est roulée dans la bouche et claque contre le voile du palais ; parfois le pharynx tout entier est animé de secousses qui provoquent des troubles de la déglutition. Les muscles du larynx, les muscles respiratoires, comme le diaphragme, peuvent être le siège de véritables secousses.

Dans les mouvements spontanés ou commandés, les grimaces augmentent ; rien n'est plus curieux que les résultats inattendus auxquels donne lieu l'instabilité musculaire ; si l'on commande au sujet de tirer la langue, elle est agitée de mouvements incessants, rentre malgré lui entre les arcades dentaires, parfois, au contraire, elle sort brusquement de la bouche ; le plus souvent il est impossible au malade de tenir sa bouche ouverte.

Les troubles de la *parole* ne manquent jamais, elle est toujours nasonnée ; tantôt les syllabes sont indistinctes les unes des autres, tantôt elles se suivent brusquement, par une sorte d'explosion qui s'arrête brusquement ; d'autrefois il y a de l'achoppement à la première syllabe seulement. Ces troubles peuvent acquérir une intensité telle, à la fin de la maladie, que les mots deviennent incompréhensibles.

A l'exemple des muscles péribuccaux, les muscles périorbitaires sont touchés, mais à un moindre degré ; le clignement des paupières, l'élévation et l'abaissement des paupières et des sourcils complètent l'aspect du malade.

La *musculature extrinsèque de l'œil* est souvent indemne ; 3 malades sur les 18 de Huet avaient quelques oscillations légères des globes oculaires. Ewald, Peretti, Zacher, Lannois, Hamilton ont signalé ces secousses nystagniformes.

Aux *membres supérieurs*, les mouvements commencent par l'extrémité du membre, il en résulte une certaine maladresse dans les actes délicats, dont les malades ne s'aperçoivent pas au début. Ce sont tantôt des mouvements de flexion des doigts, tantôt des mouvements d'opposition du pouce contre l'index ou les autres doigts.

Il est mentionné, dans d'autres observations, que le début est rhizomélique au lieu d'être acromélique, il y a des secousses des épaules ; tantôt les deux épaules sont soulevées en même temps et comme projetées en avant, tantôt une seule se soulève brusquement ; ces mouvements des épaules sont en général plus marqués, plus saccadés que ceux des autres segments du membre supérieur. Ce sont ceux du coude qui sont les moins étendus. Quand tout le membre est pris, l'aspect peut être singulièrement semblable à celui de la chorée de Sydenham.

Les mouvements du membre superieur se traduisent par des troubles de l'*écriture* ; les lettres, irrégulières au début, ne tardent pas, à une période avancée, à cheminer les unes sur les autres. A la fin, l'irrégularité, le chevauchement sont tels qu'il est impossible de reconnaître un seul caractère.

Les *membres inférieurs* sont atteints beaucoup plus tard que les membres supérieurs ; les mouvements sont plus prononcés aux extrémités ; les orteils, les pieds sont animés de mouvements de flexion et d'extension, de mouvements d'enroulement, de véritables mouvements de pédale. Ces mouvements, modifiant à chaque instant le centre de gravité, donnent aux malades, dans la station debout, un air d'instabilité qui se traduit par un piétinement continuel ; ils exécutent une sorte de danse qui se traduit tantôt par de petits mouvements de polka, tantôt par les mouvements qui rappellent un cakewalk plus ou moins fantaisiste exécuté sur place.

Dans la position assise, les malades écartent et rapprochent les cuisses, ils croisent ou décroisent continuellement leurs jambes l'une sur l'autre.

La *démarche* est nettement ébrieuse, « il n'est pas rare de voir les malades arrêtés par les policemen sous l'inculpation d'ivresse. » Elle devient de plus en plus chancelante ; ce n'est pas sans une certaine appréhension que l'on voit les saccades brusques qui la troublent tout à coup ; on craint à chaque instant pour l'équilibre des sujets ; au moment où l'on se précipite pour parer à leur chute imminente, on est étonné de les voir rattraper leur équilibre et se préparer à de nouveaux pas. Cet aspect de vacillement perpétuel est aggravé par des mouvements de contorsion du tronc sur le bassin, qui donnent au malade l'air de s'agripper à un appui imaginaire. A la fin, la marche devient tout à fait impossible.

Au *tronc*, il y a des gestes de flexion et d'extension qui donnent l'impression d'une salutation profonde ; souvent il y a rotation de la cuisse sur le bassin, parfois les mouvements sont plus marqués sur le bassin. Il y a aussi des mouvements du sterno-mastoïdien et du trapèze, qui font que les malades présentent pour un instant l'aspect de sujets atteints de torticolis spasmodique.

Le *diaphragme* participe à l'excitation générale. La respiration est irrégulière et elle s'accompagne de bruits provenant du larynx, du pharynx ou de l'arrière cavité des fosses nasales.

Les mouvements varient suivant l'époque du début de la maladie, et on peut dire que chez chaque malade ils revêtent un aspect spécial. Ils varient aussi d'intensité ; dans certains cas, dit Hamilton, les mouvements sont si violents qu'il est impossible de mettre les malades dans leur lit sans un appareil mécanique. Ils sont tels, ajoute-t-il, qu'ils sont assez forts pour « retourner les lourdes chaises de chêne sur lesquelles les malades sont assis. » Huet rapporte un certain nombre d'observations où les mouvements prédominaient en tel ou tel point du corps ; la seule statistique qui existe à ce sujet est celle d'Hamilton ; sur 27 cas, il en est 17 où il y a généralisation des mouvements, inégalement répartis cependant ; dans 9, les troubles moteurs prédominaient aux membres supérieurs, 5 fois ils étaient plus marqués d'un côté du corps, 1 fois ils

étaient limités à un côté, 4 fois l'abdomen et la poitrine étaient plus atteints ; dans 1 cas, les mains étaient seules agitées par les secousses.

Quelles sont les *influences qui modifient* les mouvements ? L'action sédative du *repos* est incontestable ; un malade d'Hamilton, quand il était au lit, avait comme unique manifestation choréique, du clignement des paupières.

L'influence du *sommeil* est variable ; il exercerait une action suspensive pour Huet ; Hamilton qui a guetté les malades a vu que les mouvements cessent pendant le sommeil, mais persistent pendant le repos léger. On pourrait ainsi expliquer ces cas où les malades, pendant la nuit, sont assez agités pour tomber de leur lit.

Au *moment de la mort*, Vaschide et Vurpas chez deux malades, ont observé pendant les deux et quatre jours qui l'ont précédée la cessation complète des mouvements ; ils expliquent ce phénomène en disant que lorsque le trouble nerveux sous l'influence d'un état infectieux dépasse certaines limites, la phase d'excitation est remplacée par une phase de paralysie. Cette constatation a été faite par d'autres observateurs, tels que Ladame chez le malade duquel les mouvements cessèrent le dernier jour ; cette règle ne paraît pas être absolue, Menzies les a constatés imperceptibles, pour Krœpelin on peut toujours en trouver des traces. Hamilton sur huit cas en a observé quatre où les mouvements étaient menus jusqu'à l'issue fatale, mais persistaient. Cette disparition des mouvements se localise parfois à un segment de membre, comme le bras (Hamilton) ; enfin Hamilton cite un cas où ils furent plus violents le jour précédant la mort. Ces faits contradictoires indiquent vraisemblablement qu'il faut tenir compte des lésions causales qui ont amené l'issue fatale, l'hypothèse d'une paralysie due aux lésions hémorrhagiques intra-cérébrales suffit peut être pour expliquer dans certains cas cette absence de mouvements.

Lannois fait de l'influence considérable que la *volonté* peut exercer sur les mouvements un caractère pathognomonique, capable de la distinguer de la chorée de Sydenham. Cette

opinion est contredite par Charcot et Huet qui admettent l'identité de la chorée de Sydenham et de la chorée de Huntington. Les faits montrent que l'action de la volonté est réelle, mais il ne faut pas en exagérer l'importance. La sédation exercée à la suite de cette action suspensive de la volonté est souvent suivie d'explosion ; comme Charcot l'avait remarqué, les gesticulations, lorsqu'elles sont modérées dans une partie du corps, augmentent souvent dans les autres par un phénomène de syncinésie. L'épuisement de l'effort physique dû à la volonté est d'ailleurs rapide, c'est pour cela que l'exercice d'un métier nécessitant de l'adresse devient impossible aux malades, c'est pour cela que dans les actes habituels de l'existence, manger, se déshabiller, ils en exécutent les premiers temps relativement bien et doivent renoncer à les achever.

Par contre les *traumatismes psychiques*, si légers soient-ils, réveillent les gesticulations ; le fait d'être observé, d'être présenté en public suffit pour augmenter l'agitation ; toutes les impressions morales, colère, chagrin, exercent la même influence. Dans un cas de Lannois et Paviot, la *fièvre* paraît avoir amené de l'aggravation des troubles moteurs.

La *force musculaire* est amoindrie ; elle peut être remarquable (Hamilton) et s'accompagner d'une résistance énorme à la fatigue. Les muscles amaigris ne sont pas atrophiés, seul un cas d'Hoffmann fait exception à cette règle.

Osler, Collin, Hamilton insistent sur l'*augmentation du tonus musculaire* qui se traduit par de la *rigidité* ; si Huet n'a pas trouvé de contracture, Hamilton l'a vue, dans un seul cas, se manifester aux doigts et aux orteils.

Les *réflexes tendineux* sont en général exagérés (Hoffmann, Huet, Hamilton), ils peuvent être normaux (Hoffmann), diminués ou absents ((Riesmann, Heishaltz). Quand il y a exagération, elle s'accompagne de *clonus du pied* (Menzies) ; la trépidation peut même s'étendre du côté opposé (Lannois). Le *signe de Babinski* manque en général.

L'excitabilité électrique des muscles et des nerfs n'est pas modifiée ; il en est de même de l'excitabilité mécanique.

b) Les *troubles urinaires* sont exceptionnels ; Gowers a émis l'idée qu'il pouvait y avoir des symptômes vésicaux ; dans un cas de Frank, le malade urinait avec plus grande fréquence et pression ; dans le cas d'Hamilton, il existait des mouvements de la vessie ; ce fait isolé indique que les *muscles involontaires* peuvent être atteints. La paralysie vésicale peut survenir à la période terminale. Les urines sont normales ; elles contiennent rarement de l'albumine.

c) *Troubles sensitifs et trophiques.* La sensibilité tactile, la sensibilité thermique sont normales ; on a noté dans quelques cas une véritable anesthésie à la douleur ; telle la femme citée par Hamilton, qui se serait, au dire de son mari, piquée maintes fois avec l'aiguille de sa machine à coudre sans s'en apercevoir. Une des malades de Marion et Puttnam, qui avait tenté de se suicider en avalant du bichlorure de mercure, eut des vomissements et de la diarrhée sans manifester aucune douleur. Cet « obscurcissement » général de la sensibilité vu par Sinkler, Hoffmann, Frank, est mis par Huet sur le compte de l'obtusion mentale.

Les troubles trophiques sont nuls ; un cas unique est celui d'Hamilton où le malade eut une coloration bronzée de la peau, qui n'existait pas avant la chorée.

d) Les *troubles sensoriels* manquent en général ; le champ visuel n'est pas modifié ; les pupilles sont normales, l'inégalité pupillaire est rare (Huet) ; le réflexe pupillaire a été trouvé diminué (Hamilton).

e) *Troubles viscéraux.* Ils n'ont rien de spécial ; cependant Hamilton se demande si les fonctions de l'estomac ne sont pas troublées. Dans un cas de Klippel (communication écrite), il est noté qu'il y avait chez le malade un degré extrême de *boulimie* « qui, suivant moi, écrit Klippel, doit être considéré comme l'un des symptômes de la chorée chronique, probablement en rapport avec des altérations bulbaires. » J'avoue que je n'ai pas trouvé ce symptôme signalé antérieurement ; doit-il être rapproché de la gloutonnerie dont nous parle Hamilton, si bien que, d'après lui, les malades se croyaient affamés par leurs

proches et persécutés par eux. Cette conception délirante n'est-elle que le résultat de leur état boulimique ? c'est une question qui mérite d'être posée.

Les troubles respiratoires, en dehors de ceux dûs aux secousses du diaphragme, ne sont pas signalés ; l'appareil circulatoire peut être touché, la *lésion cardiaque* trouvée a été de l'hypertrophie cardiaque ; dans un cas d'Hamilton, il y un murmure systolique ; ces troubles cardiaques n'ont rien de spécial et nous paraissent devoir être attribués à l'âge des malades. La cyanose des mains et des membres inférieurs vue quelquefois n'a aucune signification spéciale.

Les malades ont souvent des *stigmates physiques de dégénérescence*, comme Klippel et Ducellier l'ont fait remarquer les premiers : tubercules de Darwin, malformations craniennes, etc. Ce sont des symptômes connus sur lesquels nous n'insisterons pas.

Mackay, Hamilton, ont noté dans une famille un syndrôme assez particulier coïncidant avec la chorée et consistant en un aspect apathique particulier, en une expression endormie avec *ptose des paupières*. Ce signe se rencontrait chez tous les membres de la famille atteinte ; parfois il n'existe pas chez tous les sujets.

Troubles psychiques. L'état mental dans la chorée de Huntington. — L'état mental est intimement lié aux troubles moteurs et constitue un des *signes capitaux* de la maladie. L'absence de troubles mentaux, niée par Dutil, est cependant possible, elle est admise par Lyon, Wollenberg, Hamilton. Les deux malades d'Huber étaient des hommes intelligents, occupant une situation officielle jusqu'à leur mort ; ils étaient simplement originaux et un peu hypocondriaques. Roasenda cite une famille composée du grand-père, du père et des deux fils choréiques, n'ayant jamais eu le moindre trouble mental. Les troubles mentaux peuvent, dans des cas inverses, passer au premier plan, précéder les troubles moteurs et les dominer, au point de justifier le terme de « *dementia choreica* » (Hallock).

Le trouble mental primordial et constant est l'irritabilité du caractère ; tous ces sujets sont excitables ; la moindre provoca-

tion est pour eux l'occasion de réactions violentes, menaces, gesticulations exagérées. Difendorf, dans son travail basé sur 65 observations, considère cette irritabilité comme un symptôme prémonitoire et précurseur de la chorée.

Léri et Vurpas, dans un récent travail, ont essayé de donner la note caractéristique de l'état de ces malades. Ils les résument dans les conclusions suivantes :

1° Les sentiments affectifs et moraux sont très peu touchés ; 2° le trouble le plus frappant est l'irritabilité exagérée ; 3° les fonctions intellectuelles sont peu touchées ; 4° le défaut d'attention est un des caractères essentiels ; enfin, 5° le trouble de la mémoire serait électif, la mémoire des faits récents et des faits anciens est seule conservée ; il y a dela perte de la mèmoire des caractères visuels des objets placés habituellement sous les yeux des malades, il y aurait aussi des modifications de la mémoire sensorielle auditive et olfactive.

Séglas, dans la discussion qui suivit, insista sur la réserve que l'on doit mettre dans l'interprétation de ces troubles ; les auteurs ont demandé à leurs sujets des définitions complexes, et, d'autre part, on peut discuter sur la signification démentielle des symptômes observés. Il est certain qu'un certain nombre de ces malades ont un manque d'attention, mais de là à affirmer que la localisation des troubles de la *mémoire* puisse se faire, comme l'affirment Léri et Vurpas, sur les acquisitions de l'ouïe, de la vue, il y a un abîme ; pour Difendorf, ces troubles ne seraient en somme que la marque d'une dégénérescence native, de ce qu'il appelle la *constitution congénitale défectueuse.* Cette irritabilité, cette excitabilité, apparaîtraient dès l'enfance, persisteraient dans la puberté et s'accentueraient à mesure que l'individu avance en âge, jusqu'à la période où les mouvements choréiques se montrent.

Dans 2 cas seulement sur les 28 cas que Difendorf observa personnellement, l'état mental était tel que l'on pouvait prononcer le mot d'idiotie. Cet auteur insiste également sur les cas où il y eut, dès l'enfance, des manifestations épileptiques. Cette étude des rapports des chorées chroniques avec l'épilepsie demande une description spéciale et nous proposons de revenir sur ce sujet.

Difendorf distingue, en dehors de cet état constitutionnel, qui ne fait qu'augmenter avec l'évolution de la chorée, une forme d'aliénation progressive simple, une forme d'aliénation confirmée non progressive. Cette division, qui peut être une classification facile, ne paraît pas toujours répondre à la réalité des faits. Cependant, elle est juste en général. Dans la forme d'aliénation progressive simple. Difendorf signale des *accès d'irritabilité excessive* d'une durée pouvant aller de quelques heures à deux ou trois semaines ; ces crises s'accompagnent souvent d'un état d'inquiétude et de soupçon, parfois d'un état de dépression. Quelques auteurs ont attribué cet état dépressif à un véritable sentiment d'horreur, éprouvé au moment où les malades sentent l'emprise de la maladie atteignant leurs proches et où ils n'osent prononcer son nom qu'avec effroi. La vérité est que peu de sujets se rendent compte de leur état ; leur absence de jugement est telle que, comme le fait remarquer Hamilton, la plupart se marient. Ce n'est pas une des particularités les moins curieuses, au point de vue psychologique, que de voir se succéder ces générations entières faisant culture de leur maladie, sans chercher à l'enrayer par la suppression de toute descendance.

L'*émotivité*, développée sur certains points, est affaiblie sur d'autres ; elle est pervertie, diminuée ; il y a indifférence au travail, au foyer, à la vie sociale. Certains sujets deviennent vagabonds, d'autres se livrent à l'alcoolisme. Que l'on se rappelle le tableau, peint sur le vif, que fait Huntington de ses deux choréiques « flirteurs », aussi acharnés que grotesques. Cette abolition de toute émotivité paraît hors de proportion avec l'état démentiel des autres maladies, telles que la paralysie générale.

Difendorf est loin d'admettre des *troubles de la mémoire* aussi profonds que ceux qui sont indiqués par Vurpas et Lévi ; il insiste sur ce fait que la mémoire est conservée dans des cas qui durent depuis 25 ou 30 ans ; certains sujets même ont des souvenirs extrêmement précis alors que leur parole devient absolument inintelligible.

Les *associations d'idées* sont en général diminuées, mais

elle ne le sont d'une façon vraiment notable qu'à la fin de la maladie. Difendorf a vu que les malades, en dehors de leur inconscience, ont un certain degré de *satisfaction* et de *vantardise*, sur lequel on n'a pas assez insisté. Impotents, tourmentés par des mouvements incessants, ils déclarent avec le plus grand sang-froid qu'ils sont capables de coudre, d'écrire, de gagner leur vie en travaillant aux champs.

Dans la troisième forme de Difendorf, les troubles mentaux ont la plus grande analogie avec ceux de la démence précoce. Le début a lieu par de l'insomnie, des malaises, des erreurs portant sur les personnes et les choses ; à cette phase d'excitation succède une période d'abattement d'abord, d'apathie et d'indolence ensuite.

L'aboutissant inévitable de ces troubles psychiques est la *démence*, qui dure plus ou moins longtemps, qui parfois se développe avec une rapidité vertigineuse dans les dernières phases du stade terminal de la maladie. Cet état démentiel, comme l'a fait remarquer Sepilli, se rencontre souvent aussi chez les parents des malades vers la fin de leur vie sans qu'il aient de manifectation choréiques.

En même temps que ces troubles mentaux peuvent exiter un certain nombre de symptômes qui ne font pas partie intégrante de la maladie.

Les *hallucinations* sont rares : elles peuvent porter sur la vue (Rusk, Difendorf), ou sur la vue et sur l'ouïe (Berry) ; un malade d'Hamilton voyait et entendait des loups.

Les *idées de persécution* hantent souvent les malades ; leurs parents ont contre eux, disent-ils, des idées de vengeance ; ils les accusent de les affamer. Les idées de *jalousie* ont été signalées. D'autres fois ce sont les *idées de grandeur* et les *idées mystiques* qui dominent ; un malade de Mackay, un malade d'Hamilton croyaient être le Christ ; un autre déclarait qu'il était le fils de Dieu.

Pour la plupart des auteurs, ils auraient aussi des *idées de suicide.* Ladame (de Genève), nie cette particularité, qui a sa place dans la description de Huntington ; il nie surtout le passage à l'exécution. Il a fait la critique des observations

antérieures et conclut que les faits notés consistent surtout en menaces de suicide. Huet, Facklam, Collin, King parlent en effet d'idées de suicide ; les tentatives sont rares ; cependant, un malade d'Hermann-Etter essaye de se tuer, sans doute sous l'influence d'intoxication alcoolique concomitante. Mais si Ladame parle de simples menaces, Hamilton cite les observations de suicide chez les choréiques rapportées par Phelps (1892), Burr et Mac Carty (1903), Marion et Puttmann (1903), Léri et Vurpas signalent deux suicides chez des malades de Bicêtre atteints de chorée chronique. D'ailleurs, le suicide est loin d'être exceptionnel chez les proches parents des choréiques chroniques (Bastianelli, Hamilton, Hoffmann, etc.). Il est incontestable que ces malades parlent de suicide pour les raisons les plus futiles, qu'ils tiennent un langage analogue à celui du sujet de Léri et Vurpas : « Je vais faire un mauvais coup, disait-il, si vous continuez. Je veux en finir, je vais me tuer, vous me ferez faire un malheur. » Qu'y a-t-il d'étonnant à ce que des êtres aussi irritables ne passent pas de temps en temps des paroles aux actes ?

Marche, durée, terminaison. — L'évolution de la maladie est lente et progressive ; elle met en général très longtemps avant d'atteindre son apogée et peut durer ainsi de longues années, 20 et 30 ans, et même 40 ans, car beaucoup de ces sujets arrivent à un âge avancé, 70, 80, et même 86 ans, de sorte qu'elle ne paraît pas abréger l'existence.

Les sujets succombent tantôt dans la démence et le gâtisme, difficiles à alimenter, puisqu'ils sont incapables de porter leur nourriture à la bouche ; parfois les troubles de la déglutition sont si intenses qu'ils nécessitent l'alimentation par la sonde.

D'autres fois ils avalent de travers et meurent asphyxiés comme les paralytiques généraux. Souvent, enfin, ils succombent à une infection intercurrente d'origine pulmonaire (pneumonie, broncho-pneumonie) ou de tout autre origine. Il est à noter que souvent la mort survient très rapidement, et, comme nous aurons à le redire, elle peut être le fait d'hémorrhagies cérébrales ou méningées, se manifestant par des attaques apoplectiformes ou comateuses.

La chorée chronique sans hérédité.

(*Chorée chronique progressive*)

L'hérédité, si elle est un facteur fréquent et habituel de la chorée de Huntington, ne paraît pas en être un facteur constant ; comme dans toutes les maladies familiales et héréditaires il y a, à côté de ces faits collectifs, des faits isolés où les antécédents manquent totalement. La thèse de Huet en renferme un certain nombre ; toutes les statistiques nous en montrent ; Hoffmann, Wollenberg, Hamilton, Lannois, Vurpas, Klippel, de Buck et bien d'autres, en ont cité des exemples. L'hérédité ne paraît donc pas être nécessaire dans tous les cas ; au lieu d'adopter le terme de chorée de Huntington pour ces cas isolés, on a employé le terme de *degenerativa chorea :* le terme qui paraît le plus propre à les désigner est celui de « *Chorea chronica progressiva* ». Ainsi comprise, la chorée chronique d'Huntington constituerait une variété familiale de la chorée chronique progressive.

Au point de vue clinique, en effet, comme au point de vue anatomo-pathologique, comme nous le verrons plus tard, il y a identité absolue entre ces variétés.

A-t-on le droit de fonder une espèce clinique sur la seule notion étiologique de l'hérédité? Nous ne le croyons pas. Pour la chorée, il n'y a pas lieu plus que pour les autres maladies d'admettre une telle distinction.

Il est certain d'ailleurs, que si un grand nombre de malades n'ont pas d'hérédité, il y a nombre d'observations qu'il nous semble inutile d'énumérer, où les renseignements font totalement défaut ; le fait est extrêmement fréquent pour les malades qui entrent dans les asiles avec des troubles mentaux.

Quelle est la proportion relative des cas héréditaires aux cas isolés ? Il est difficile de le dire, nous ne pouvons utiliser la statistique de Huet où chorée de Sydenham et chorée chronique progressive sont confondues : d'après le relevé d'Hamilton, la proportion en est relativement faible.

On a recherché dans ces cas isolés quels facteurs pouvaient être mis en cause. L'insuffisance des documents est ici absolue; les causes provocatrices pour Wollenberg sont les efforts physiques, la mauvaise hygiène, la misère physiologique, causes banales s'il en fut; Hamilton fait jouer un rôle au traumatisme mental et physique, au surmenage, aux maladies infectieuses (fièvre typhoïde, scarlatine, peut-être syphilis). La plupart des auteurs attribuent à l'alcoolisme un rôle peu important ; il paraît cependant pouvoir être mis en cause; une observation de Lannois est très nette à ce point de vue. Nous ne parlerons pas de l'hérédité nerveuse ou arthritique rencontrée dans nombre de cas.

Lorsque la maladie apparaît isolément, son maximum de fréquence est entre 30 et 60 ans ; il correspond aux chiffres donnés pour la chorée de Huntington.

Pour la description symptomatique, nous ne pourrions que répéter ce qui a été dit dans le chapitre précédent. Mais dans ces cas sans hérédité, il en est un certain nombre qui relèvent certainement de la chorée de Sydenham.

La Chorée de Sydenham passée à l'état chronique

La coexistence de la Chorée de Sydenham et de Huntington est-elle possible chez le même sujet ?

La chorée de Sydenham, pour la majorité des auteurs ne passe jamais à l'état chronique. Blocq et Grenet, dans leur récent article du traité de Bouchard-Brissaud, insistent sur la fréquence des rechutes et la durée excessive de la maladie, huit à dix mois, » sans que l'on puisse considérer que celle-ci passe de ce fait à l'état chronique ». Ils admettent la possibilité de chorées chroniques consécutives, mais ils ne citent pas d'exemples précis, ils se bornent à dire que « des récidives de chorées ont été l'origine de chorées graves de la grossesse et même de chorées chroniques ».

Les faits *publiés* de chorée de Sydenham passés à l'état chronique sont donc très rares ; il y en a : nous avons relevé le cas assez peu démonstratif de Wilks, qui est celui d'un homme de 37 ans atteint depuis trois ans de chorée, chez lequel survint une attaque aiguë de rhumatisme qui guérit, la chorée persista après la guérison du rhumatisme : quelle relation existait-il entre les deux états ? MM. Klippel et Pierre Weil ont bien voulu nous communiquer un fait précis ; il s'agit d'un homme de 23 ans, atteint de chorée de Sydenham depuis trois ans chez lequel les accidents choréiques ont coïncidé avec une affection cardio-valvulaire et qui succomba à celle-ci. Les chorées récidivantes de la grossesse sont des chorées de Sydenham à répétition ; certaines doivent-elles rentrer dans le cadre de la chorée chronique ? Le fait est difficile à établir.

Nous verrons plus loin qu'il semble que chez l'enfant la chorée de Sydenham peut aussi passer à l'état chronique.

Dans quelques observations on a pu se demander s'il n'y avait pas eu une chorée de Sydenham dans l'enfance, et si plus tard une chorée de Huntington ne s'était pas développée chez le même individu. Les faits de ce genre sont rares, et nous ne pouvons signaler à ce sujet que trois observations, celles de King, de Chauffard et de Ribierre.

King, en effet, a rapporté l'histoire d'un de ces malades, qui fut atteint de chorée dans son enfance, parfaitement guéri ensuite, et chez lequel, à 35 ans, évolua une chorée chronique.

Chauffard, sous le titre de « Chorée récidivante et devenue chronique avec transmission par hérédité similaire », rapporte un cas qu'il range dans la chorée de Huntington. Sa malade était une femme de 53 ans, qui eut à 13 ans une attaque de chorée rhumatismale, une à 21 ans, et une chorée avec prédominence à droite à 48 ans. Sa fille eut une attaque de chorée rhumatismale intense à l'âge de 13 ans, une deuxième crise à 17 ans, à la suite d'une frayeur, et enfin une légère hémichorée droite à 19 ans, à l'occasion d'une première grossesse. Pour l'auteur, la chronicité de la maladie et la transmission héréditaire imposent le diagnostic de chorée de Huntington. « Cette double observation, dit-il, plaide en faveur de l'unité des chorées arythmiques. »

Si le diagnostic de chorée de Huntington est possible chez la mère, il nous faut remarquer que parce qu'une chorée est familiale et héréditaire, il n'est pas nécessaire d'admettre qu'elle rentre forcément dans le syndrôme de Huntington. Il est deux points importants qu'il nous faut mettre en relief, c'est, d'une part, que la chorée de Sydenham ou tout au moins la prédisposition à la chorée de Sydenham peut être héréditaire, comme en témoignent différentes statistiques : G. Sée note 18 fois dans son mémoire des antécédents nerveux choréiques chez les ascendants directs ; Money, sur 214 cas de chorée, trouve 14 fois des antécédents analogues. Féré, Huet ont noté quelques faits semblables. Triboulet, dans trois cents observations, ne les rencontrent que quatre fois. Couvelaire et

Crouzon rapportent un cas de chorée chez un enfant de dix ans dont la mère avait eu, à n'en pas douter, une chorée de Sydenham accompagnée de son cortège habituel de manifestations rhumatismales et cardiaques. La thèse récente soutenue par Maurier vient à l'appui de notre opinion, D'autre part, la chorée peut *sembler, dans certains cas, revêtir un caractère familial* ; telle l'observation rapportée par Brissaud, Rathery et Bauer, ces auteurs ont présenté deux sœurs atteintes de chorée et faisant partie d'une famille de choréiques, L'aînée, âgée de 17 ans, a eu des chorées à répétition qui ont duré six mois et revêtaient l'aspect de la chorée de Sydenham ; un deuxième enfant, âgé de 10 ans, eut une atteinte à 8 ans : au mément où sa sœur était malade, il guérit complètement en trois mois ; la troisième sœur, âgée de 12 ans, est choréique ; un autre garçon de 15 ans a actuellement une violente chorée. M. Brissaud fait très justement remarquer que cette variété de chorée ne rentre ni dans le cadre de la chorée de Huntington, ni dans dans celui de la chorée hystérique ; il en fait une chorée de Sydenham épidémique, ce qui nous paraît des plus justifiés ; mais il est à noter qu'un oncle paternel de la mère eut, vers l'âge de quinze ans, une forte crise de chorée incomplètement guéri, car il aurait des mouvements involontaires dans les membres inférieurs. Il est possible d'admettre dans des cas de ce genre, qu'il y a une prédisposition familiale de la chorée à se développer sous l'influence d'une infection.

Mais si l'hérédité et la transmission familiale n'est pas l'apanage exclusif de la chorée de Huntington, la *progressivité* en est un des symptômes capitaux ; elle semble se trouver dans une observation récente de Ribierre, sur laquelle il nous faut insister. Il s'agit d'une femme de 75 ans qui a eu, à l'âge de 4 ans, une attaque de chorée de Sydenham d'une durée de quatre mois ; elle est atteinte d'une lésion mitrale qui confirme dans une certaine mesure l'existence de cette chorée. A 71 ans, elle est prise de mouvements involontaires à gauche, puis à droite, prédominant sur les membres supérieurs ; la marche est peu gênée ; les mouvements cessent pendant le sommeil, s'éxagèrent sous l'influence de diverses émotions et diminuent

pendant les mouvements volontaires Le caractère est devenu irritable et fantasque ; il y a des troubles de la mémoire et du jugement, de l'affaiblissement intellectuel ; la malade a eu deux enfants morts en bas-âge, un enfant mort d'accident à l'âge de 30 ans, eut, à l'âge de 8 ans, une chorée qui a guéri. Il y a deux petits-enfants qui ont dépassé l'âge de 20 ans sans avoir de manifestation, mais on sait combien tardive est l'éclosion des manifestations choréiques héréditaires, de sorte qu'à ce point de vue la question reste en suspens. Nous avons essayé de retrouver les enfants de la malade du Dr Ribierre, mais la chose nous a été impossible.

Cette observation laisse donc insoluble la question au point de vue de l'hérédité ; mais elle semble particulièrement intéressante au point de vue des liens qui peuvent relier la chorée de Sydenham et la chorée de Huntington. Ribierre considère « qu'on peut dire que dans ce cas, l'hérédité similaire faisant défaut, le sujet a hérité de lui-même ses aptitudes choréiques ; celles-ci, après s'être manifestées par une *chorea minor* d'une durée de quelques mois à l'âge de cinq ans, s'affirment à nouveau soixante-cinq ans plus tard par l'apparition d'un processus choréique chronique et progressif. Ces aptitudes choréigènes, la malade les transmet d'autre part à l'un de ses enfants et celles-ci s'objectivent chez lui non pas à l'âge adulte, sous le type de chorée de Huntington, mais dès l'enfance, sous la forme d'une chorée de Sydenham d'évolution bénigne. La mort de ce fils, survenue par suite d'accident, à l'âge de 30 ans, laisse en suspens un point de ce curieux problème d'hérédité, auquel l'avenir du seul enfant qui reste à la malade apportera peut-être une contribution. »

Dans ces faits, on peut se demander si la chorée hystérique, qui peut simuler la chorée de Sydenham, comme l'a démontré le professeur Debove, ne peut donner lieu à un syndrome chronique analogue. Nous ne croyons pas qu'il y ait lieu de discuter longuement ce diagnostic, la chorée hystérique s'accompagnant toujours de quelques-uns des stigmates de la névrose. Cependant M. Dupré et Mme Long Laudry ont publié récemment un cas d'origine émotive où il n'existait aucun stigmate hystérique.

Chorée chronique des Vieillards

La chorée du vieillard a fait l'objet de leçons magistrales de Charcot ; il a signalé la tendance que la chorée vulgaire présente à la chronicité ; elle aurait beaucoup moins de chances de guérison que celle de l'enfant. Mais elle est exceptionnelle, la plupart des chorées séniles ressemblent à la chorée de Huntington. Sachs admet cependant une chorée sénile coïncidant avec l'artério-sclérose, la néphrite et les autres altérations dégénératives. Mais en général, les observations publiées sous le nom de chorée sénile rentrent dans les faits d'hémichorée symptômatique.

Chorées chroniques de l'Enfance

La chorée chronique est relativement rare chez les enfants, si nous en séparons les cas de récidive de chorée vulgaire et les cas d'athétose double plus ou moins méconnus, nous verrons que les observations vraiment certaines se réduisent à un petit nombre.

C'est Rufz qui, le premier, parla de la chorée chronique chez les enfants ; il la décrit de la façon suivante : « Dans les cas de chorée chronique, il est sans exemple pour nous, dit-il, que le désordre ait porté aussi loin que dans certains cas de chorée récente, la plupart des chorées chroniques sont partielles ; nous en avons vu cependant de générales. Mais une chose qui nous a frappé, c'est que sur quatre cas de chorée que nous possédons, et dont le début remontait à un âge très jeune, deux sont restées des chorées chroniques.

« Les phénomènes de la chorée chronique sont les mêmes que ceux de la chorée aiguë ; c'est dans ces cas que les chairs des membres deviennent flasques et molles.

« Dans deux cas de chorée chronique, nous avons vu des symptômes d'idiotisme coïncider avec la maladie ; dans d'autres cas, nous avons vu les enfants choréïques restés aussi intelligents que les autres. »

Il est bien difficile d'attribuer à cette description une valeur autre qu'une valeur historique ; le travail de Rufz remonte à une époque où on ne connaissait ni l'athétose, ni la maladie des tics, ni la chorée variable. D'ailleurs, il est question surtout d'hémichorée symptomatique et fort peu de la chorée chronique générale.

Les mêmes remarques s'appliquent aux travaux de Weir-Mitchell, de Gowers, de de Feer, qui admettent qu'à la naissance, sous l'influence de circonstances telles qu'une hémorrhagie méningée, il se produit « un mélange de paralysies et de spasmes, avec mouvements spontanés et incoordination choréiforme constituant la double hémiplégie spasmodique, l'athétose bi-latérale, la chorée congénitale. »

Huet, dans sa thèse, rapporte l'histoire d'une enfant âgée de dix ans, atteinte sans interruption de chorée depuis six ans. La mère eut une frayeur la veille de l'accouchement, l'enfant eut des convulsions internes qui durèrent pendant trois semaines. A 3 ans ou 3 ans 1/2 apparurent des mouvements choréiques, atteignant les quatre membres et le tronc, les mouvements cessant pendant le sommeil, l'intelligence est conservée.

Audry essaie de classer les chorées chroniques de l'enfance et distingue trois groupes :

1° Un groupe dans lequel ne sont pas signalées l'absence ou la présence de l'état spasmodique caractéristique de l'athétose double. Dans cette catégorie rentrent des cas connus sous le nom de *chorée congénitale* : ce sont ceux d'Edw. Fox, Hermann, Rieder : Romberg, Naunyn, Dacier, ont cité des cas analogues, mais survenus plus tard, à 6 ans, à 11 ans, à 12 ans.

2° Une série de cas où l'absence d'éléments spasmodiques est indiquée, deux exemples en seraient fournis par une observation de Sinkler, citée par Osler, et la malade de Huet.

3° Les chorées spasmodiques chroniques de l'enfance, affections encore mal déterminées, où différents auteurs ont signalé *une association de mouvements choréiformes et de mouvements athétosiques.*

Quelques observations de chorée ont été plus récemment publiées sans qu'en l'absence d'une recherche anatomo-pathologique la question soit bien avancée. C'est ainsi que Couvelaire et Crouzon rapportent une observation chez un épileptique qu'ils font rentrer dans le cadre de la chorée des dégénérés ; elle est survenue à 10 ans, l'enfant était *un minus habens* et sa chorée guérit. Elle était variable, mais elle n'était pas

polymorphe. Il en était de même, dans un autre cas, chez un enfant de dix ans, malade depuis quatre ans, qui fut atteint de mouvements choréiques moins étendus que ceux du précédent. Il était intelligent, et les auteurs se demandent s'il ne rentre pas dans des formes de transition analogues à celles que Ziehen a décrites sous le nom de chorées chroniques non progressives.

Plus récemment, Pierre Marie et Crouzon ont publié le cas d'un homme de 60 ans, atteint de chorée depuis l'âge de huit ans, qui présentait des mouvements des membres inférieurs, des hochements de tête, des mouvements des muscles de la face, avec parole saccadée, et dont l'intelligence était moyenne. Ce cas, publié sous le nom d'athétose, paraît devoir rentrer dans celui des chorées chroniques développées dans l'enfance, consécutivement à une maladie infectieuse.

Enfin, sous le titre de chorée chronique de l'enfance, Jules Voisin, Roger Voisin et Macé de Lépinay, ont publié deux observations très dissemblables. Dans l'une les mouvements se sont manifestés peut-être à la naissance, mais leur étrangeté n'est apparue aux parents qu'à l'âge de deux ans. Les mouvements involontaires étaient généralisés, l'enfant est sourde et muette, elle ne s'exprime que par quelques cris gutturaux mais son intelligence est développée ; plus tard elle est sujette à des bizarreries, cause seule à haute voix, dit des injures, tire la langue, elle a manifesté des idées de suicide. Les réflexes tendineux sont normaux. Les symptômes observés, surdi-mutité, développement consécutif de l'intelligence plaident tous en faveur d'une lésion cérébrale congénitale. Dans un autre cas, fort différent du précédent, les auteurs admettent qu'il s'agit de chorée de Sydenham récidivante, suivie, chez une hystérique, de mouvements choréiques d'origine mentale.

Tels sont les principaux documents que nous avons pu recueillir sur la chorée infantile. Si incertains soient-ils, ils nous semblent suffisants pour étayer une classification des chorées chroniques de l'enfance, celle que nous proposons peut-être sujette à revision, mais elle nous paraît vraie dans ses traits essentiels. Il faut distinguer :

1° La *chorée de Huntington héréditaire et progressive débutant dans l'enfance* ; les observations d'Hoffmann et d'autres nous montrent la possibilité de ce début exceptionnel avant l'âge de dix ans ;

2° La *chorée de Sydenham passée à l'état chronique* ; la possibilité du fait est affirmée par les auteurs (Blocq et Grenet, Leroux), quoique le plus souvent la chorée de Sydenham ne laisse après elle, tout au moins chez l'enfant, que des séquelles partielles, tics post-choréiques consistant en des spasmes limités, intermittents, saccadés, sur lesquels la volonté n'a pas d'action : tic des paupières, tic cervico-dorsal, pouvant durer plusieurs mois (Leroux).

3° La *chorée chronique non progressive.* Gilbert Ballet pense qu'il faudrait rattacher à cette forme des chorées survenant à la naissance ; l'observation de Jules Voisin, Roger Voisin, Macé de Lépinay, en constituerait un exemple typique ; elle répondrait au groupe de ces chorées décrites par Huet, Audry dans lesquelles il n'y a pas de phénomènes spasmodiques, et qui en cela se différencient totalement de l'athétose double. Elles pourraient survenir un peu plus tard, comme dans le cas de Pierre Marie et Crouzon, et seraient sous la dépendance d'une sclérose cérébrale ou d'une méningo-encéphalite survenue dans l'enfance.

Elle pourrait s'accompagner de troubles psychiques, de diminution de l'intelligence ; c'est alors que nous devons nous demander s'il ne faut pas faire rentrer dans cette forme ces *chorées avec idiotie* ou ces *idioties avec mouvements choréiformes* qui sont connues de tout le monde : Broadhent, Kohler, Schülle, Cunningham, Luys, Chambard ont insisté sur ces faits.

Les cas où il y a de la contracture ne nous paraissent pas devoir rentrer dans ce groupe et ressortir plutôt aux athétoses en général, mais il ne faudrait pas méconnaître ces faits où il y a un mélange réel de mouvements choréiformes et de mouvements athétosiques, si bien que les auteurs les désignent sous le nom de *mouvements choréo-athétosiquess.*

4° La *chorée variable des dégénérés de Brissaud.*

Chorée variable des dégénérées

A l'échelon ultime des chorées chroniques, et sans base anatomo-pathologique jusqu'à ce jour, se place la chorée variable des dégénérés de Brissaud ou chorée polymorphe. Les traits en ont été tracés d'une façon magistrale par Brissaud. Dans la première description qu'il a faite de cette maladie, il établit nettement que, comme toutes les chorées, celle-ci est bien caractérisée par «des mouvements involontaires survenant sans but et en apparence sans cause, pendant le repos comme pendant l'action, par conséquent illogiques et maladroits... Quant aux faits que vise l'adjectif variable, on peut presque les deviner ; c'est une chorée qui n'a ni uniformité dans ses manifestations actuelles, ni régularité dans son évolution, ni constance dans sa durée. Elle va, vient, augmente et diminue alternativement, cesse tout d'un coup, réapparaît un jour, disparaît de nouveau, avec des mouvements tantôt brusques, tantôt lents, sans localisation prépondérante.» Suivant son expression imagée, c'est une névrose «qui manque, si l'on peut s'exprimer ainsi, de tenue symptomatique. »

D'après cette description initiale, la chorée variable des dégénérés rentre donc bien dans le cadre des chorées chroniques. Il se peut que quelques faits antérieurs publiés par Osler et Ziehen rentrent dans la catégorie des faits décrits par Brissaud, mais lorsqu'on relit la description de Ziehen, il nous semble qu'il ne s'agit même pas de chorées chroniques, mais de récidives successives de chorées ; un fait nous a frappé : c'est les rapports que Grosse voit entre cette forme de chorée et l'endocardite récurrente ; il est donc beaucoup plus vraisemblable qu'il s'agit là de chorée de Sydenham récidivante que de chorée chronique proprement dite.

La chorée de Brissaud se comporte comme une véritable individualité clinique, caractérisée par le polymorphisme et la variabilité soudaine des mouvements, évoluant sur un terrain particulièrement préparé.

Si des facteurs étiologiques accessoires (infection, intoxication), peuvent être incriminés, le facteur capital est la dégénérescencementale ; tous les malades observés sont des dégénérés; ils ont des stigmates évidents de dégénérescence ; il suffit de lire quelques observations pour établir la liste des tares qu'ils présentent. La première observation de Brissaud est particulièrement typique. « J. Masse..., dit-il, est *âgé de* 16 *ans, on lui en donnerait* 12 *à peine* ; c'est un vrai enfant, tout fluet et pâle, avec des yeux vifs et intelligents. Il a une tête remarquablement petite... J. est un véritable *microcéphale...*

Outre l'arrêt de développement général et la microcéphalie relative, Jean Mass... présente d'autres caractères morbides, le plus important consiste en une *monorchidie* pour laquelle il a été amené à l'hôpital le 16 janvier 1896... A cette époque sa mère s'aperçut qu'un seul testicule était descendu dans les bourses ; elle remarqua aussi non sans étonnement que le pubis était glabre quoique l'enfant eut seize ans. » Ses facultés intellectuelles sont atrophiées : ainsi chez ce même sujet on trouve l'infantilisme, la microcéphalie, la monorchidie. Tous les sujets sont plus ou moins comparables au précédent, l'infantilisme avec son arriération physique et mentale, l'absence de développement du système pileux est noté dans la plupart des observations. D'autrefois les stigmates sont plutôt psychiques ; le sujet a des bizarreries, il éprouve plaisir à ne lire que des choses drolatiques, il est émotif, a des manies, ne veut se servir que de couverts à son usage exclusif, il craint l'eau froide, ne mange le matin qu'après avoir touché un certain nombre de boutons de porte qui conduisent à la salle à manger. Quelques sujets ont des hallucinations.

L'enfant, car il s'agit habituellement d'un enfant, devient pendant quelque temps plus irrité, plus irascible ; les parents constatent qu'ils a beaucoup de mouvements nerveux.

Sous quelle forme se présentent ces mouvements ; ce sont des mouvements choréiques et Brissaud insiste sur ce fait, c est que dans ces cas, c'est bien de « chorée et non d'autre chose qu'il s'agit. » Ces mouvements ne sont ni des convulsions toniques, ni des spasmes cloniques, ce ne sont pas non plus des tics. Car, comme l'affirment Meige et Feindel « la chorée variable diffère des autres par sa nature, elle est semblable aux autres chorées par la forme des mouvements ; elle diffère des tics par la forme même des mouvements. » Ces mouvements sont en effet, en général, des contractions complexes, en général assez vives, mais sans violence et très analogues aux actes automatiques les plus simples. Le plus souvent il s'agit d'un pas en avant, d'un haussement d'épaules, parfois c'est un froncement de sourcils, c'est un soupir ou un gémissement. D'autres fois c'est un appel de langue ou un claquement des doigts, le plus souvent un geste d'impatience. Tout cela est varié, fugitif. Le fait important est que ces actes si rapides sont le plus souvent ignorés par le malade et il est par fois très étonné quand on le luis fait remarquer. Il peut d'ailleurs faire cessermomentanément ses mouvements sous l'influence d'un effet de la volonté. Enfin la variabilité en est un des caractères capitaux ; jamais les mouvements chez ces malades n'ont, pendant plusieurs heures, ni pendant plusieurs jours, cette continuité égale qui appartient à la chorée chronique.

La variabilité en est la note dominante ; l'exaspération peut être soudaine, pour s'atténuer subitement ; la forme du mouvement peut aussi changer et l'on peut voir des secousses légères succéder à des mouvements très étendus. Comme le dit Patry, ces mouvements s'atténuent au gré de circonstances indéterminées, changent de localisation comme d'intensité, se généralisent, se limitent ou disparaissent sans que rien permette de prévoir l'époque de ces variations.

Brissaud a longuement insisté sur l'absence de progressivité ; en effet l'évolution de la maladie présente des différences radicales avec celle de la chorée de Huntington

Elle guérit le plus souvent après plusieurs années ; mais bien audacieux serait celui qui, chez un sujet en évolution de chorée pourrait faire un pronostic, car au moment où la maladie paraît tourner court, on voit tout à coup ses symptômes s'épanouir dans leur complet développement. Meige et Feindel ont cité un cas où le type était celui d'hémichorée.

D'ailleurs la chorée des dégénérés est susceptible de s'associer à la maladie des tics, à l'épilepsie comme la chorée de Huntington, elle a avec elle un point de commun, c'est l'état mental, « L'intelligence, dit Brissaud, est toujours défectueuse dans l'un comme dans l'autre cas, tant au point de vue de la quantité que de la qualité de la pensée. Invariablement, il s'agit de sujets incorrects ou débiles chez lesquels l'affaiblissement des idées et des sentiments élémentaires peut aboutir à l'insanité morale et à la démence. »

La progressivité, même, dans l'évolution des troubles psychiques est un des caractères de la chorée de Huntngiton.

Il est un autre caractère sur lequel on n'a peut être pas assez insisté, c'est que la chorée variable est une maladie de l'adolescence et de la puberté, tandis que la chorée de Huntington fait son apparition le plus souvent tardive dans la pleine période de l'âge adulte.

En l'absence d'autopsie, il nous est difficile de préciser le processus qui donne naissance à la chorée variable, mais il nous semble quand même possible d'assigner une place dans la série des mouvements anormaux à « ce caprice musculaire », épisode de la dégénérescence mentale.

Son étude nous permettra peut être de comprendre comment peuvent se relier les différents échelons qui vont de l'épilepsie à la chorée, aux tics et aux myoclonies.

III. Des Syndromes choréiformes et des Hémichorées symptomatiques

Il est impossible de traiter la question des chorées chroniques sans parler de certains mouvements qui surviennent chez des malades atteints d'autres affections, et qui se montrent comme des phénomènes accessoires susceptibles de durer un certain temps et de revêtir un aspect qui peut faire prendre à certains moments les malades pour des choréiques. Ces *mouvements choréiformes* ne rentrent pas, à proprement parler dans le cadre des chorées chroniques, dans l'acception habituelle de ce mot, mais il est nécessaire de les passer en revue pour se demander s'il n'est pas possible de les relier tout au moins au point de vue de leur physiologie pathologique avec les chorées et si leur étude ne peut pas nous éclairer en quelque façon sur la lésion causale des mouvements choréiques. Ainsi compris, le cycle des mouvements choréiformes est très étendu.

Le Professeur Grasset admet en effet des *chorées médullaires* qui sont caractérisées par des mouvements involontaires survenant au repos chez les tabétiques ; il faudrait d'après lui en rapprocher certains mouvements choréiformes qui seraient liés à certains syndromes de Little.

Il y aurait aussi des *chorées cérébelleuses*. Touche a publié une belle observation de chorée cérébelleuse, chez une femme de 70 ans agitée auparavant, qui futatteinte de mouvements choréiformes généralisés, avec prédominance du côté droit. A l'autopsie on trouva un ramollissement aigu du vermis supérir et de la partie adjacente de l'écorce cérébelleuse.

Enfin il y a des *chorées cérébrales* (1) : Sage, dans sa thèse de Lyon, insiste sur la fréquence des mouvements choréiques chez les *paralytiques généraux* ; ils ont été signalés aussi chez les *épileptiques* et ce n'est pas un des points les moins intéressants de l'histoire des chorées que les relations qu'elles ont avec les épilepsies. Claude et Lhermitte ont rapporté un syndrome choréique analogue chez une débile alcoolique.

Hémichorée. — Mais si les mouvements généralisés sont signalés dans des affections diverses, beaucoup plus nombreux sont les cas où ces phénomènes sont nettement unilatéraux et affectent le caractère *d'hémichorée.* Ce mot employé d'abord par S. Mitchell (de Philadelphie), paraît avoir été étendu à des affections qui ne méritaient pas ce nom ; c'est depuis les travaux de Charcot et Raymond que l'hémichorée a vraiment pris place dans le cadre nosographique. Si nous nous en rapportons au travail capital du Professeur Raymond, il nous faut comprendre l'hémichorée de la façon suivante : « Sous le nom d'hémichorée post-hémorrhagique ou post-hémiplégique, quelquefois prœhémiplégique, ou encore de l'atrophie cérébrale, des tumeurs cérébrales, il faut comprendre, dit-il, des mouvements se rencontrant dans les membres supérieurs et dans les membres inférieurs du côté qui est déjà depuis quelque temps (fait le plus ordinaire) le siège de l'hémiplégie ou qui le sera bientôt, mouvements analogues à ceux de la chorée ordinaire en ce sens qu'ils sont comme eux involontaires, qu'ils s'exagèrent pendant les mouvements intentionnels et qu'ils sont continus excepté pendant le sommeil. » Ces mouvements sont souvent passagers, ils peuvent exister à l'état chronique, mais ils présentent bien les caractères d'instabilité qui sont la marque des mouvements choréiques. Ces mouvements peuvent se rencontrer avant l'hémorrhagie

(1) Thomas dans la Chorée de Sydenham, Claude chez des Choréiques chroniques (Société de Neurologie, juin et juillet 1909), ont insisté sur les signes cliniques qui montrent l'origine organique des chorées.

cérébrale ; dans quelques cas ces mouvements disparaissent au moment de l'ictus et l'hémiplégie survient ; dans d'autres ils apparaissent avant les ictus successifs pour reparaître ensuite.

Cette hémichorée se montre non seulement au cours des hémorrhagies ou des ramollissements, mais encore au cours de l'atrophie cérébrale ou des tumeurs cérébrales. Je dois dire qu'elle est extrêmement rare, car sur cent hémiplégiques prises au hasard à la Salpêtrière, le Professeur Raymond n'en a trouvé que cinq cas.

Charcot, Veyssière et Lépine, Raymond, Brissaud frappés de la fréquence de la coïncidence de l'hémichorée avec l'hémianesthésie avaient localisé cette lésion au voisinage de la couche optique. Raymond conclut dans sa thèse que la « lésion de l'ensemble du faisceau qui, dans le pied de la couronne rayonnante se trouve en avant en dehors des fibres sensitives et qui se compose de masses blanches en rapport avec la partie postérieure de la couche optique produit par compression, par irritation ou par déchirure la chorée symptomatique. »

Nothnagel, Betcherew, Gowers localisent l'hémichorée dans la couche optique. Roussy, dans son si intéressant travail sur la couche optique, nie cette localisation. « Les mouvements choréo-athétosiques, dit-il, que nous avons signalés dans nos observations n'ont à notre avis aucun rapport avec la lésion thalamique.

Ces tentatives de localisation ont été battues en brèche : Bidon, dans une statistique démonstrative, constata que sur 78 observations, la capsule interne n'était lésée que 29 fois ; dans 21 autres, cas les noyaux centraux étaient le siège du foyer, et dans les 28 autres cas, ce dernier siégeait en un point quelconque de l'encéphale. C'est alors qu'on élargit la localisation de l'hémichorée.

Kahler et Pick, dont la doctrine est classique, montrèrent, en 1879, que l'hémichorée pouvait succéder à une irritation des fibres pyramidales, non seulement dans la capsule interne, mais encore dans leur partie inférieure jusqu'au niveau de la

protubérance. Pierret et son élève Foucherand, Demange et son élève Ricoux, Wood, étendirent cette théorie non seulement à l'encéphale, mais jusqu'à la moelle et aux nerfs. Ces théories s'étayaient sur les expériences de Chauveau qui, par section de la moëlle, réalisa des mouvements choréiques sur les constatations anatomo-pathologiques de Pierret, de Meynert, d'Elischer, de Golgi, de Boyer, de Dickinson et de Eisenlohr, trouvant des lésions de la moëlle chez des choréiques. Enfin, l'existence de l'hémichorée chez les paralytiques généraux signalée par Pierret, Lemoine, Sage et Mongin, Boinet démontra l'hémichorée d'origine corticale, si bien que Mongin, dans sa thèse très documentée, conclut que « l'hémichorée doit être attribuée : 1° à des phénomènes d'irritation quand la lésion siège sur le faisceau pyramidal ; 2° à une irritation directe des cellules motrices quand la lésion siège dans les centres moteurs; 3° à des phénomènes d'inhibition quand elle siège dans d'autres régions. » Plus récemment encore, Boinet citiat des cas d'hémichorée au cours des méningites tuberculeuses.

Certains neurologistes, et non des moindres, ne peuvent se résigner à cette idée qu'il n'y a pas de centre choréigène, ou tout au moins de faisceau choréigène. Bonhœffer, dont les idées sont partagées par Muratoff et Mann, s'appuyant sur l'existence de mouvements choréiformes dans les lésions cérébelleuses (Gowers, Wenzel, Kirchoff, Hupper, Hammarly) sur les lésions fréquentes du noyau rouge dans différents cas d'hémichorée et sur une observation personnelle, conclut qu'il faut chercher la lésion de l'hémichorée dans la région des noyaux rouges et des pédoncules cérébelleux supérieurs ; il y aurait irritation du faisceau cérébropète, dont la fonction consiste à transporter aux circonvolutions motrices les impulsions des régions inférieures nécessaires pour la coordination des mouvements volontaires.

Les idées éclectiques sont peut-être les plus justes ; vouloir admettre une localisation étroite de l'hyperkinésie choréique est contraire à la réalité des faits. Nous n'avons pas voulu exposer dans cet aperçu rapide toute la question de l'hémichorée ;

mais les théories émises sur les mouvements choréiformes symptômatiques nous seront de quelque utilité pour expliquer *les syndrômes choréiques généralisés, qui ne sont pas aussi éloignés des chorées localisés qu'il le semble à un examen superficiel.* (1).

(1) Claude a récemment publié à la Société de Neurologie (3 juin, 1er juillet 1909) des cas de chorée généralisée qui viennent à l'appui de cette opinion ; on y constatait des signes de lésion organique ; la chorée généralisée peut probablement résulter de la réunion de *deux hémichorées* simultanées ou successives. Claude adopte le terme de *chorée persistante;* nous préférons celui de *syndrôme choréiforme chronique* ou de *chorée chronique symptomatique.*

Anatomie pathologique des chorées chroniques

Les lésions qui président à la chorée chronique sont mal connues ; les autopsies sont rares ; quelques-unes, anciennes, ont été pratiquées à un moment où la technique insuffisante ne permettait pas de déceler les altérations fines de la cellule nerveuse. Enfin, la plupart sont incomplètes ; les examens ont porté sur l'écorce cérébrale ; le cervelet, très souvent la moëlle, ont été oubliés. Il est permis de croire que des lésions importantes ont pu ainsi échapper.

Nous n'avons trouvé aucune différence, au point de vue de l'anatomie pathologique, entre les cas héréditaires et ceux auxquels on a donné l'étiquette de chorée chronique progressive ; toute tentative de dissociation de ce genre nous semble donc superflue et d'autant plus inutile qu'elle ne correspondrait pas à une différenciation clinique, que nous avons déclaré impossible.

Il y a une première catégorie de cas où l'on a trouvé aucune lésion. Déjerine considère que dans toutes les autres les altérations sont banales. « Pas plus dans la chorée chronique que dans la chorée de Sydenham, dit-il, il n'existe de lésion nette et toujours la même. Les altérations que l'on a relevées dans un certain nombre d'autopsies sont d'ordre banal (épaississement des méninges, atrophie des circonvolutions et quelquefois dégénérescences plus ou moins étendues dans les faisceaux descendants de la moëlle). Mais très souvent aussi, l'autopsie n'a révélé aucune lésion que puissent révéler les méthodes d'examen actuellement connues. »

Dans la plupart des autopsies récentes, on a décelé des lésions ; celles-ci sont parfois considérables et visibles à l'œil nu.

Lésions macroscopiques

A l'ouverture de la boîte cranienne, les méninges sont épaissies, principalement la duremère. La pachyméningite est fréquente (Huber, Macleod, Maclaren, Kronthal et Kalischer, Facklam, Circogneni et Mirto, Oppenheim et Hoppe, Lannois et Paviot). Il y a souvent sous la duremère un exsudat tantôt mollasse et rougeâtre (de Buck), tantôt franchement hémorrhagique (Macleod, Facklam, Vurpas, Lannois et Paviot) ; parfois les foyers hémorrhagiques sont si étendus qu'ils peuvent être suivis jusqu'au niveau du cervelet (Lannois et Paviot), et de la méninge médullaire elle-même. Il peut y avoir aussi des hématomes localisés, acquérant un volume considérable ; dans un cas unique de Macleod, la duremère était infiltrée de véritables tumeurs.

La pie-mère est non moins atteinte ; la leptoméningite est signalée par Facklam, Besta ; cette membrane est opaline, adhérente (de Buck), trouble (Kronthal et Kalischer). Dans un cas de Lannois et Paviot, il y avait une tumeur fibreuse siégeant au-dessous du pli courbe et assez volumineuse pour s'être creusée une dépression dans l'écorce.

Le cerveau est en général œdématié ; son poids est au-dessous de la normale (Ladame, Stier, Lannois). Il peut être le siège d'anomalies, Kronthal et Kalischer signalent, sans y insister, une anomalie des circonvolutions rolandiques de l'hémisphère droit. Lannois et Paviot ont remarqué que dans un cas la pariétale ascendante droite était coupée en trois parties à peu près égales par trois sillons transversaux. Dans le cas de Ladame, la scissure de Rolando, normale à gauche, était séparée à droite en deux moitiés, par une scissure. Dans celui de Kéraval et Raviart, les sillons sont plus accentués

à droite qu'à gauche. Ladame se demande s'il ne faut pas chercher dans ces malformations le stigmate anatomique de la dégénérescence des centres nerveux, fournissant l'explication du caractère familial et héréditaire.

L'atrophie des circonvolutions, la dilatation des sillons sont des constatations banales, tous les ont notées. Cette atrophie est niée par Greppin.

A la coupe, on trouve dans le cerveau les lésions les plus diverses : foyers d'encéphalite hémorrhagique visibles à l'œil nu, foyers de ramollissement, sclérose du noyau lenticulaire (Oppenheim et Hoppe). Laignel Lavastine (communication orale) a trouvé à droite une petite cavité kystique, à l'angle interne du noyau lenticulaire, tandis qu'à gauche il y avait deux petits foyers de ramollissement dans la région symétrique.

Les ventricules sont souvent le siège d'une véritable hydropisie ; l'abondance de l'épanchement ventriculaire est considérable (de Buck, Facklam, Vurpas).

Lésions histologiques.

A) *La diminution et la raréfaction des fibres tangentielles* et des *fibres supraradiées* sont habituelles (Besta, Circogeni, Facklam, Kattwinkel, Kronthal et Kalischer, de Buck). Ces lésions ont été comparées à celles de la démence sénile et à celles de la paralysie générale. L'atrophie est beaucoup moins marquée dans la chorée que dans ces dernières affections.

B) Les *cellules corticales* des lobes frontaux et de la région motrice sont profondément lésées dans l'immense majorité des cas ; Oppenheim et Hoppe les déclarent cependant intactes ; Facklam affirme qu'il les a vues normales à l'examen par la méthode de Nissl. Il s'agit de cas exceptionnels. Presque toutes les couches des pyramidales sont touchées ; le maximum des lésions siège dans la deuxième et la troisième couche (Clarke, Kronthal et Kalischer, Daddi, Modena, Cirgogeni, Rispal, Stier, Facklam, etc.).

Les altérations sont de deux ordres : il y a *atrophie numérique* (Klippel) d'abord, il y a ensuite *dégénérescence.* Parfois la désintégration est si profonde que, comme dans le cas de Stier, les cellules disparaissent presque complètement, elles sont réduites à un *protoplasma* homogène, à corps cellulaire mal délimité ; les denarites disparaissent. Il y a achromatose complète avec désagrégation granuleuse et dégénérescence pigmentaire. Dans d'autres cas, les lésions chromolytiques sont moins accentuées. Les cellules pyramidales ont changé de forme, elles sont étoilées, creusées de dépression sur leurs trois faces, leurs bras sont grêles, tortueux, elles sont chargées de pigment, ce qui est en rapport avec l'âge du malade. Le noyau est souvent entouré d'une zône claire ; il est gonflé dans les cellules les moins atteintes ; sa chromatine se réduit en boule et se fond de façon à devenir parfois poussiéreuse. Parfois il est excentrique. Dans certaines cellules, le nucléole devient périphérique (Kéraval et Raviart). Ce nucléode lui-même est le siège d'altérations profondes, il se vacuolise, se fragmente et se fond. Par la méthode de Ramon y Cajal, de Buck a trouvé des lésions considérables des fibrilles intra-cellulaires qui, dit-il, peuvent aller de la rupture en fragments plus ou moins longs, jusqu'à la désagrégation moléculaire et à la disparition des fibrilles.

Les lésions, en certains cas, sont moins avancées ; tantôt il y a disparition de la substance chromatique autour du noyau, tantôt la substance chromatique est conservée seulement dans son voisinage, le reste de cette substance étant incolore et grisâtre.

c) Les *lésions du tissu interstitiel* ne sont pas moins importantes que celles des cellules cérébrales. L'infiltration névroglique intense peut aller jusqu'à la gliose, comme dans le cas de Ravenna. L'hyperplasie névroglique a été vue par la plupart des auteurs (Klebs, Menzies, Clarke, Daddi, Modena, Rispal). Tous signalent tous une infiltration interstitielle de cellules rondes qui paraissent être les *grains bleus* vus par Lannois et Paviot, et que ces derniers considèrent comme pathognomoniques de la chorée chronique. Voici la description qu'en donnent ces auteurs dans un de leurs examens : « A un faible

grossissement, on est de suite frappé par l'abondance de petits noyaux, très vigoureusement colorés, disséminés dans toute l'épaisseur de la substance corticale. Ces noyaux apparaissent comme nus, c'est-à-dire que leur atmosphère protoplasnique est assez mince pour ne pas donner à ce grossissement de double contour... Ces petits noyaux se présentent le plus souvent par groupes de trois à six, quelquefois on les voit disposés sur une seule ligne courbe ou droite, à un plus fort grossissement, on reconnaît que chaque ligne est parallèle à un capillaire. Enfin, dès ce grossissement, on reconnaît que chaque cellule pyramidale est le centre de ces groupements. »

Ces grains bleus homogènes se distingueraient des grains de la névroglie par leur homogénéité et l'intensité de leur coloration ; ils seraient d'ailleurs plus petits ; leur noyau, petit punctiforme, est seul visible. Greppin, Klebs, Lannois et Paviot, Kattwinckel ont insisté sur les rapports que ces grains bleus auraient avec les cellules cérébrales ; ces rapports sont variables suivant les couches des cellules ; très rares dans la première couche, ils deviennent plus communs dans la couche des petites cellules pyramidales et dans celle des grandes cellules pyramidales. « Chaque grande cellule pyramidale offre dans sa loge de trois jusqu'à six de ces noyaux. » Ces noyaux restent en dehors de la cellule nerveuse, les dépriment, n'y pénètrent pas et s'y creusent des encoches.

On a beaucoup discuté sur la nature des grains bleus ; les uns les considèrent comme des *lymphocytes*, avec Katwinkel, Kronthal et Kalischer, Falklam ; les autres comme des *éléments névrogliques* (Kéraval et Raviart, Rispal, Lannois et Paviot). « Ce sont, disent-ils, des éléments d'origine ectodermique en voie de multiplication. » Jouissent-ils du pouvoir de phagocyter les cellules nerveuses ? La présence de ces cellules autour des cellules pyramidales d'apparence saine est-elle pour les cellules pyramidales une cause d'irritation? Les hypothèses les plus plausibles sont soutenues par les différents auteurs ; si on lit les descriptions où la lésion est signalée, on est frappé de voir l'identité qu'elle présente avec les figures dites de *neuronophagie*. Ces grains bleus cellulaires ne sont

autres que les cellules déjà vues par Wyss, Nepveu, Foa et Colonnetti, Popoff, signalées dans un grand nombre de cerveaux par Charles de Bavière. D'origine névroglique pour les uns (Krauss, Marinesco, Rispal et Anglade, Nissll, etc.), ces cellules seraient des *leucocytes* pour d'autres, comme Valenza, Turner, Pugnat, França et Athias, Metchnikoff. De Buck et de Moor, Hoche, Crocq professent à ce sujet une opinion éclectique.

Ces cellules, dont la pénétration dans les cellules pyramidales est niée par la plupart des auteurs, tout au moins dans la chorée chronique, ne sont elles que les *cellules satellites* accompagnant les cellules pyramidales moyennes et grandes ? Très abondantes autour de certaines cellules, elles sont absentes autour d'autres dans la méningoencéphalite de la paralysie générale ; cette inégalité des altérations a été vue dans la chorée.

Pour Marinesco (1) et Ramon y Cajal, il se ferait une sorte de symbiose entre les cellules satellites et les cellules nerveuses. « Les unes comme les autres, dit Marinesco, se développent et se nourrissent d'une manière adéquate à leur énergie potentielle, elles vivent en bonne harmonie jusqu'au moment où un facteur étranger, toxique, infectieux ou autre, vient modifier leur équilibre nutritif. » Il résulte de cet exposé que deux questions peuvent se poser à ce sujet : 1° celle de l'identité des grains bleus avec les cellules satellites ; 2° la seconde, beaucoup plus importante, qui est celle de la valeur de l'infiltration de cellules rondes et de sa constance. Or, sur différentes préparations concernant trois cas de chorée chronique que nous avons examinées avec M. Vurpas, nous trouvons une dfférence considérable dans l'infiltration des grains bleus. Rares dans un cas, ils sont beaucoup plus abondants dans l'autre, où il existait un processus hémorrhagique ; dans le dernier, ils n'existent qu'autour des cellules nerveuses.

(1) Voir Marinesco. La cellule nerveuse, p. 495.

Il nous paraît impossible d'affirmer que l'infiltration par les grains bleus soit une lésion constante dans la chorée chronique ; elle nous semble fréquente, mais ne paraît pas avoir les caractères d'une lésion spécifique. De Buck a vu au milieu de la névroglie des noyaux allongés semblables à ceux des noyaux endothéliaux fibro-plastiques, assez difficiles à distinguer et qui ne seraient autres ques les corps décrits par Nissl sous le nom de Stäbchenzellen (*cellules en baguette, cellules en bacille*), rencontrées en abondance dans le cerveau des paralytiques généraux.

D). Les *altérations artérielles* sont aussi fréquentes que les lésions cellulaires ; elles ont été vues par Menzies, Golgi, Berkley, Osler, Klebs, Kronthal et Kalischer, Oppenheim et Hoppe, Klippel. Dana les a notées très légères. Dans les cas de Stier, de Vurpas le processus consistait en une infiltration de leucocytes dans les espaces périartériels. Les vaisseaux étaient dilatés. Un des cas les plus démonstratifs est celui de Falklam, où les lésions vasculaires avaient une gravité exceptionnelle ; il y avait prolifération de l'adventice, les gaînes vasculaires étaient rompues ; il y avait un processus hémorrhagique ayant donné lieu à de petites hémorrhagies dans la substance corticale.

Les parois des artérioles sont fibreuses (Kattwinkel, Cinogeni) ; pour Besta il s'agirait d'une inflammation commençant par l'adventice. De Buck par le Flemming a vu une légère dégénérescence graisseuse de l'endothélium.

Pour Lannois et Paviot ces lésions des vaisseaux n'ont pas une relation directe avec le syndrôme choréique ; elles manqueraient chez les sujets jeunes et seraient en rapport avec l'âge avancé des malades. Mais Klippel (1) note le contraste qui existe chez son malade entre les lésions des artérioles et l'absence d'athérome des artères d'un certain calibre.

E) Les *lésions des noyaux gris centraux* n'ont aucun caractère spécial. Nous avons parlé plus haut des kystes, des scléroses qu'on y a signalés. Lannois, Paviot et d'autres y ont trouvé

(1) Klippel. — Communication écrite.

des lésions de chromatolyse cellulaire comparables à celles de l'écorce. Parfois ces cellules sont enflammées (Laignel-Lavastine) ; l'infiltration des grains bleus y est parfois très marquée, ils forment autour des artérioles des gaînes périvasculaires.

F) Dans le *cervelet* les lésions sont variables ; les cellules de Purkinge sont quelquefois intactes, d'autres fois elles sont presque aussi profondément dégénérées que les cellules cérébrales. De Buck y décrit des altérations accentuées du réseau fibrillaire et de la substance chromatique.

Dans le cas de Greppin, il y avait des petits foyers microscopiques infiltrés de cellules rondes occupant les espaces péricellulaires et les gaînes périvasculaires dans la *protubérance* et le *bulbe.*

G) Les *lésions méningo-médullaires* varient beaucoup suivant les cas. Les méninges spinales sont souvent enflammées ; Laignel-Lavastine a observé de la méningite postérieure. Dans le cas de Kronthal et Kalischer, il y avait un épaississement tel de la pie-mère médullaire qu'elle avait pris l'aspect d'une couenne.

Les *cellules des cornes antérieures* sont souvent remarquablement conservées ; il en était ainsi dans un cas que nous avons examiné avec Vurpas. Elles peuvent être le siège d'une *dégénération diffuse,* mais toujours moins marquée que celle des cellules corticales.

Les *cellules des colonnes de Clarke* sont quelquefois diminuées de nombre (Menzies) ; une dégénération plus ou moins diffuse y a été aperçue (Kronthal et Kalischer, Kéraval et Raviart, Laignel-Lavastine).

Quant aux *lésions dégénératives des cordons,* elles sont variables et n'affectent pour ainsi dire jamais un caractère systématique. Menzies a trouvé une dégénérescence du faisceau de Gowers et des cordons postérieurs dans la région cervicale ; le faisceau cérébelleux direct et les cordons postérieurs étaient sclérosés dans le cas de Kronthal et Kalischer. Circogeni, Kéraval et Raviart, etc., ont vu des scléroses irrégulières,

Les *ganglions rachidiens* étaient enflammés dans le cas de Vurpas ; leurs cellules étaient en dégénérescence légère.

Les *nerfs périphériques* sont en général intacts ; le ganglion cervical supérieur smpathique a été vu enflammé et dégénéré (Vurpas).

Enfin les *altérations musculaires* rarement cherchées sont mal connues ; Facklam a signalé une prolifération considérable des noyaux des fibres musculaires dans son cas.

Si nous *résumons* dans une vue d'ensemble ces différentes lésions suivant leur importance, on voit que l'on trouve dans la chorée chronique progressive :

1° Des lésions macroscopiques consistant en inflammation des méninges cérébrales (pachy et leptoméningite avec ou sans hématomes de la dure-mère), en une atrophie considérable des circonvolutions, en la présence inconstante de foyers d'hémorrhagies ou de ramollissement dans la substance sous corticale ou dans les noyaux centraux ;

2° Des lésions microscopiques : lésions de dégénérescence des cellules corticales, lésions d'inflammation interstitielle, parfois considérable, lésions de sclérose vasculaire ;

3° Des lésions variables de dégénérescence dans le cervelet et la moëlle ;

4° La prédominance de tel ou tel processus (cellulaire, intertitiel ou vasculaire), varie suivant les observations.

De là des divergences nombreuses dans l'interprétation des lésions. Pour les uns, le substratum anatomique de la chorée progressive consiste en une véritable *encéphalite*, se traduisant par une infiltration *leucocytaire* ; elle serai *circonscrite*, corticale ou sous-corticale pour Oppenheim et Hoppe ; pour la plupart des autres partisans de cette théorie, il s'agirait d'*enphalite intertitielle chronique diffuse* (Kronthal et Kalischer, Facklam, Kattwinkel). L'infiltration pour les autres est le résultat d'une lésion purement *névroglique* (Klebs, Greppin, Lannois et Paviot, Rispal, Kéraval et Raviart, etc.). Enfin pour d'autres (Besta, Muller, Weidenhamer, Daddi), la lésion initiale est une *sclérose vasculaire* capable d'entraîner une lésion secondaire des fibres et des cellules qui s'atrophient.

Si nous essayons à notre tour de faire la synthèse de tous les cas, nous trouvons qu'il y a des cas incontestables où il existe un processus de méningo-encéphalite chronique, pouvant revêtir parfois une véritable forme hémorrhagique ; dans ces cas il y a une infiltration de cellules rondes ou une prolifération de la névroglie qui coïncide avec des lésions dégénératives des cellules cérébrales. Mais à côté de ces cas, il y en a d'autres où la réaction interstitielle est très atténuée ou fait absolument défaut. Dans les trois cas dont Vurpas nous a confié les préparations, nous avons pu comparer ces trois variétés d'aspect anatomo-pathologique : dans l'un il y avait des traces d'une inflammation très nette, dilatation des vaisseaux, infiltration périartérielle de cellules embryonnaires, prolifération névroglique, dégénérescence des cellules; dans l'autre, la dégénérescence des cellules corticales était marquée et coïncidait avec une prolifération névroglique ; dans le troisième, le processus dégénératif existait presque seul ; et cependant, dans ces trois cas, le tableau clinique était identique. Aussi s'explique-t-on que Kronthal et Kalischer insistent sur la multiplicité des altérations.

Quant aux lésions des cellules corticales, elles n'ont rien de pathognomonique et ressemblent à celles du cerveau sénile ; ces cellules sont plus ou moins profondément dégénérées et paraissent surtout subir une sorte de désintégration lente et d'atrophie. De toutes les altérations constatées, leurs altérations sont les plus constantes, car on ne peut admettre comme caractéristique de la maladie l'infiltration de grains bleus, qui est absente dans nombre de cas.

V. Pathogénie et Physiopathologie des Chorées chroniques.

Après l'étude anatomo-pathologique des chorées chroniques et des chorées symptomatiques, telles que l'hémichorée, une notion s'impose: c'est celle de la dissémination, de la variété des lésions. Il se dégage cependant un fait capital, c'est l'*importance prédominante des altérations corticales.* Dans quelle mesure les noyaux gris centraux, le cervelet, voir même la moëlle, sont-ils intéressés ? L'insuffisance des autopsies ne peut nous renseigner.

Provisoirement, tout au moins, il faut attribuer aux lésions corticales une grande valeur. En dehors des constatations nécropsiques, d'autres faits viennent à l'appui de cette opinion. Il en est ainsi des expériences de Roncoroni, qui, par l'application de tampons d'ouate imbibés de solution de métaphosphate de soude, de phosphate disodique sur l'écorce cérébrale des animaux, provoque tantôt des mouvements myocloniques, tantôt des mouvements choréiques, et avec un courant électrique appliqué au même point, obtient des convulsions épileptiques. La coexistence dans la même famille, dans la même génération, de l'épilepsie (Hoffmann), est un fait de haute valeur ; mais il y a plus : souvent *épilepsie et chorée* coïncident chez le même sujet. Dans un cas de Jolly, épilepsie et chorée se développent concurremment à l'âge de 9 ans. Ravenna, Hoffmann, Remak, Diffendorf, Daddi notent cette coexistence et même s'aperçoivent que l'épilepsie précède l'apparition de la chorée. Non moins démonstrative est la présence de *l'athétose* dansles familles de choréiques (Hoffmann) ; Audry a lon-

guement insisté sur la parenté de l'athétose double et des chorées chroniques. N'y a-t-il pas de preuve plus démonstrative de cette parenté que l'expression si souvent employée de « *mouvements choréo-athétosiques*, tellement les cliniciens sont embarrassés pour les étiqueter. Une nouvelle preuve de cette prédominance méningo-encéphalique en est dans l'assimilation que l'on a voulu faire entre la chorée et des affections telles que la paralysie générale (1) et la démence précoce dont les lésions, quoique différentes, sont topographiquement si voisines.

Tous ces arguments militent donc en faveur d'une origine ou d'une participation corticale.

Que des lésions cérébelleuses ou autres, par une synergie avec l'écorce cérébrale soient capables, comme le veut Bonhœffer, de donner lieu à un tel syndrôme, que des excitations portant sur le faisceau pyramidal, émanation de la cellule motrice soient capables d'amener un syndrôme analogue, il n'y a là aucune impossibilité. Vouloir préciser et dire avec de Buck que la chorée, mode de réaction réflexe involontaire, se transmet par la voie des faisceaux moteurs réflexes, qu'on a compris sous le nom général de faisceau extrapyramidal, nous paraît prématuré. Il est préférable d'adopter la formule plus large du même auteur que la chorée est une « lésion des centres nerveux capable d'émanciper les centres moteurs automatiques. »

Il ne nous semble pas possible de définir le processus capable d'engendrer la chorée ; il peut être variable, dû à une lésion dégénérative, inflammatoire ou vasculaire. Car on ne peut concevoir la chorée que comme un syndrome *physiologico-pathologique*. C'est ce qui explique les divergences des auteurs sur les lésions.

Quant à se demander quelle est la cause de l'origine familiale de la chorée, elle semble résider dans une véritable *sénes-*

(1) Drœseke (de Hambourg). Progress. paralyse und chorea. Monatschf. f. Psychiatrie und Neurologie, mars 1905, p. 232,

cence (1) *prématurée,* dans une dégénération lente et progressive, soit primitive, soit secondaire de la cellule. Cette sénilité précoce serait capable de se développer sous l'influence de la transmission héréditaire ou sous l'influence de facteurs étiologiques personnels que nous ne pouvons que soupçonner. Massalongo (2) pense que dans certains cas de maladies familiales « les lésions d'atrophie peuvent être marquées par un processus inflammatoire ou dégénératif, précisément parce que les premières offraient un *locus minoris resistentiæ.* » Cette phrase s'applique à la chorée de Huntington et à la multiplicité de ses aspects anatomo-pathologiques.

(1) V. Raymond. Les maladies dites familiales Conférence faite au collège royal des médecins de Londres, 1908.

(2) Massalongo (de Vérone). Les maladies nerveuses familiales. Congrès de médecine interne de Rome, 24-29 octobre 1908.

Pathologie générale des Chorées

Quelle place les chorées doivent-elles occuper dans la classification des maladies nerveuses caractérisées par des mouvements anormaux? Telle est la dernière question qu'il nous faut poser ; sa solution dépend de tout ce qui précède. Mais il est un point de la question qui a été à peine effleuré et sur lequel une ombre discrète a été jetée par la plupart des neurologistes : c'est celui des rapports qui existent entre la chorée de Huntington et la chorée de Sydenham. Y a-t-il entre ces deux affections une différence dans l'aspect clinique ? Nous croyons que celle-ci est certaine ; mais lorsqu'il s'agit de la définir, les livres se taisent ; on parle bien de différence dans l'âge de l'apparition, de la coexistence d'endocardite et de troubles cardiaques, de durée moindre, d'attaques à répétition ; nous croyons qu'il y a plus que cela. Les troubles moteurs, quoique très voisins, ne sont pas les mêmes ; la chorée d'Huntington, dans son arythmie, a quelque chose de moins dysharmonique dans le mouvement, la succession des mouvements est plus cyclique. Enfin, les troubles moteurs de la chorée chronique sont progressifs, ils s'accompagnent toujours de troubles mentaux leur absence est exceptionnelle. Il y a donc une différence entre la chorée de Huntington et la chorée de Sydenham, au point de vue clinique ; une chorée chronique de Sydenham peut évoluer sans troubles mentaux. Il y a de plus une différence de nature ; la chorée de Sydenham, maladie infectieuse de l'enfance, peut être d'origine rhumatismale, curable habituelement, s'oppose à la chorée de Huntington, maladie de l'âge adulte, à la marche implacable, ayant pour aboutissant fatal la démence.

Quelle place doit-on assigner à la chorée progressive dans le cadre nosologique ? Elle doit être rangée à côté de toutes ces affections où les signes moteurs s'accompagnent de troubles mentaux. Elle est un des termes de cette longue série dont la manifestation motrice la plus forte est l'épilepsie ; elle prend place à côté de l'athétose double, des myoclonies (1) et enfin des tics. Tous ces syndrômes sont liés à des modifications physiologico-pathologiques de l'écorce cérébrale ; à notre gré, on n'a pas assez insisté sur *la liaison qui existe entre le trouble mental et le trouble moteur*. Toutes les transitions, toutes les variétés intermédiaires peuvent exister entre ces affections ; c'est tantôt le trouble moteur qui semble passer au premier plan comme dans l'épilepsie ; c'est tantôt le trouble psychique qui prédomine, comme dans le tic ; c'est tantôt l'alliance des deux qui se fait dans la chorée chronique, la chorée des dégénérés étant l'anneau intermédiaire entre la chorée et les tics. Toutes les transitions existent entre ces types ; mais tous ces syndrômes moteurs et psychiques sont tributaires d'une prédisposition congénitale plus ou moins marquée, d'une insuffisance de l'écorce cérébrale qui peut aller depuis le trouble dans la fonction jusqu'au trouble à substratum organique bien défini. Si les malformations des cellules cérébrales du tiqueur sont inconnues, personne n'a jamais nié leur insuffisance physiologique.

(1) V. Murri, Polyclonies et chorée. Il Policlinico, vol. VI, fas. II, 481-510 et 520-548, novembre 1899.
Cesare Mannini, Chorées, polyclonies, tics. Riforma medica, 14 et 15 juillet 1902.

CONCLUSIONS

Le terme de chorée doit être limité aux affections caractérisées par des *mouvements anormaux, rapides, illogiques, maladroits, continus, généralisées habituellement, disparaissant pendant le sommeil.* La chorée rythmique est éliminée par cette définition du cadre trop étendu jadis des chorées ; elle a sa place dans les mouvements rythmiques d'origine hystérique.

Les chorées chroniques comprennent plusieurs espèces : 1° la chorée chronique progressive, dont la variété familiale et héréditaire est constituée par la chorée de Huntington ; 2° la chorée de Sydenham, passée à l'état chronique ; 3° la chorée variable des dégénérés. La chorée de Sydenham et la chorée de Huntington, syndrômes distincts, quoique voisins, peuvent se montrer successivement chez le même sujet.

A côté des chorées proprement dites, existe une série de syndrômes choréiformes, symptomatiques, dont l'un des plus importants est l'hémichorée symptômatique.

Les lésions des chorées chroniques progressives, qu'elles soient héréditaires ou non, sont identiques ; elles relèvent de processus méningo-encéphaliques chroniques. Les altérations portent surtout sur les circonvolutions qui sont atrophiées ; les cellules cérébrales sont dégénérées, la névroglie prolifère, les vaisseaux sont sclérosés ; il peut y avoir infiltration leucocytaire abondante périvasculaire et intra-corticale. Les lésions prédominent suivant les cas sur les éléments cellulaires, névrogliques ou vasculaires. Elles peuvent coexister. Les lésions des autres parties du système nerveux sont irrégulières, inconstantes et mal connues.

Les chorées chroniques constituent des syndrômes physiologico-pathologiques, dont la résultante est l'indépendance des centres automatiques, quelque soit le processus initial, dégénératif, inflammatoire ou vasculaire. Ce sont des syndrômes organiques.

Les chorées chroniques doivent prendre place dans les syndrômes nerveux à mouvements anormaux et à troubles mentaux ; elles sont un des échelons de cette série qui s'étend de l'épilepsie et de l'athétose aux myoclonies et aux tics. La chorée des dégénérés constitue la transition entre ces syndrômes, reconnaissant à leur origine un trouble profond dans le fonctionnement de la cellule corticale ou de ses dépendances physiologiques.

BIBLIOGRAPHIE

Chorée de Hutington et chorées chroniques progressives

1841. C. O. Waters. (de Franklin). — Lettre in *Dunglison's Practice*, 1842. vol. 2, p. 312.

1848. Gorman. — In *Dungl'ison's Practice* (3e édition) 1848. p. 218.

1863. Irving W. Lyon. — Chronic Hereditary Chorea. *American Medical Times*, 19 déc. 1863.

1872. Huntington (George). — 1° On chorea *Medic. and Surgic. Reporter*, 13 avril 1872.

— (Remarks) *Brooklyn Med. Journal*, 1895, p. 173.

— Chronic progressive hereditary or Huntington's chorea *Transylv. Tristate Medic Assoc.* 1903, p. 180-185.

1873. Landouzy. — Chorée chronique. *Société de Biologie*, 31 mai 1873, p. 208.

1881. Macleod. — Cases of chorea convulsions in persons of advanced age. *Journ. of scent. Soc.*, 1881, p. 195.

1883. Ewald. — Zwei Falle choreatischer zwangsbewegungen mit ausgeprochener hereditat. *Zeitschrift fur klin Medic.* 1883. Supplhft 51-57.

1885. King. — Hereditary chorea. — *New-York Med. Journ.*, 1885, p. 674-677.

— Another case of hereditary chorea. *Med. Press West. E. N.-York*, 1885-6, p. 674-677.

Meynert. — Ueber Irradiations zustande in Gehirn *Wien med. Presse*, 1885, p. 39-41.

Peretti. — Ueber hereditar choreat. Bewegunsstorungen *Berlin Klin Wochenschft*, 1885, pp. 824-858,

1887. HUBER. — Chorea hereditaria der Erwachsenen (Huntington'sche chorea). *Virchow's Archiv.*, 1887, pp. 267-285.

OPPENHEIM. — Eine seltene Motilitats neurose (chorea hereditaria ?). *Berlin Klin Wochenschft*, 1887, p. 309.

SEPPILI. — Corea ereditaria (corea d'Huntington) corea progressiva. *Riv. Speriment. di frenatria*, 1887-8, p. 453-459.

WEST. — (Case in a report). *Bristih medic. Journ.* 1887.

1888. HOFFMANN. — Ueber chorea progressiva (Huntingtons'che chorea, chorea hereditaria). *Virchow's Archiv.*, 1888, pp. 513-548.

KLEBS. — (Cité par Lannois): *Corr. Blatt fur Schweiz. Aerzte*, 1888, pp. 84-5.

KLIPPEL et DUCELLIER. — Un cas de chorée héréditaire de l'adulte (Maladie de Huntington). *Encéphale*, 1888, pp. 716-723.

LANNOIS. — Chorée héréditaire. *Revue de Médecine*, 1888, pp. 645-68.

LENOIR. — Etude sur la chorée héréditaire. *Thèse de Lyon*, 1888.

SINKLER. — Two Additionnal cases of hereditary chorea. *Jour. Nerv and Ment. Discase*, 1889, pp. 69-91.

ZACHER. — Ueber einen Fall von hereditœrer chorea der Erwachesenen. *Neurol. Centralblatt*, 1888, pp. 34-37.

1889. CIRINCIONE et MIRTO. — Corea cronica progressiva e corea di Huntington. *Psichiatria.* 1889, p. 343.

DILLER. — Some observations on the hereditary form of chorea with the report of a case. *Amer. Journal Med. Science*, 1889, pp. 585-583.

HUET. — De la chorée chronique, *Thèse de Paris*, 1889.

KING. — A third case of hereditary chorea. *Med. News*, 1889, p. 39-41.

KORNILOFF. — Chorea chronica hereditaria. *Vestnik Klin Sudeh. psichia. i nevropath.* (Saint-Pétersbourg), 1889, pp. 38-56.

1889. Osler. — Hereditary chorea .*Johns Hopkins Hosp. Bull.*, 1889-90, p. 110.

Pieraccini. — Sulla sintomatologia della corea dell' Huntington : caso clinico e considerazioni. *Segno*, 1899-90, pp. 257-277

Suckling. — Hereditary chorea (Huntington's chorea). *Birmingh. med. Rew.*, 1889, p. 162.

1890. Arostegui. — De la corea cronica progressiva. *Congrès médical rég. de Cuba*, 1890, pp. 537-544.

Biernacki. — Plasawica dziedziezna przewklekla (Chorea Huntingtonii). Kron. lek, 1890 (Anal. in *Berl. Klin. Wochenschft*, 1890, pp. 485-489).

Cavaglia. — Contribuzione allo studio clinico della corea ereditaria. *Rivista clinica*, 1890, pp. 287-298.

Goodall. — An analysis of the cases of chorea wich have occurred in the hospital during eleven consecutive years. *Guy's Hospt. Rep.*, 1890, pp. 35-43.

Hay. — Hereditary chorea, with a contribution of eight additional cases of disease. *Unive. M. Mag.*, 1889-90, pp. 463-472.

Bower. — (Service of Dr Chas. K. Mills). — Notes on some cases of chorea and tremor. *Journ. nerv and ment. Disease*, 1890, pp. 131-142.

Mitchell S. Weir and Burr. — Unusual cases of chorea possibly involving the spinal cord. *Journ. of nerv. and Ment. Dis.*, 1890, pp. 427-431.

1891. Baylac. — Observation de chorée chronique avec hérédité similaire. *Bulletin de la Société médicale de Toulouse*, 1891, pp. 149-159.

Conto. — Da chorea de Huntington. *Brazil medic.* 1891, pp. 341-344.

Dercum. — Adult chorea. *Internat. clin.*, 1891, pp. 292-297.

Dos Santos. — Un caso de chorea chronica. *Gaz. med. da Bahia*, 1891, pp. 49-56.

Esser. — Ueber Huntington'sche chorea. *Thèse de Berlin*, 1891.

1891. Hay. — Hereditary chorea, with report of a case complicated by exophtalmic goitre. *Americ. Lancet*, 1891, pp. 284-287.

Jolly. — Ueber chorea hereditaria. *Neurol. Centralblatt,* 1891, pp. 321-326.

Mirto. — Sulla corea cronica progressiva : nuovo contributo clinico. *Riforma medica,* 1891, pp. 289-294.

Remak. — Zur chorea hereditaria. *Neurol. Centralblatt,* 1891.

Sinkler. — Hereditary chorea with report of three additional cases and details of an autopsy in a case. *Trans. Medic. Soc. Virgin.*, 1891, pp. 210-212.

1892. Gray. — A case of Huntington's chorea, also one of congenital Huntington's chorea (the first on record) *Trans. Amer. Neurologe. Assc.*, 1892, p. 94, et *New-York M. J.*, 1892, lvi 159.

Greppin. — Ueber einen Fall Huntington'scher chorea. *Archiv. f. Psychiat., Berlin,* 1892, pp. 155-190.

Juvaux. — Contribution à l'étude de la chorée chronique héréditaire. *Thèse de Paris,* 1892.

Kronthal et Kalischer. — Ein Fall von progressiva chorea (hereditaria, Huntington), mit pathologischen Befunde. *Neurol. Centralblatt,* 1892, pp. 593-631.

Lloyd. — Chorea (Includes brief notes of a case). *Internat. med. Mag.*, 1892,pp. 593-601.

Phelps. — A new consideration of hereditary chorea. *J. Nervous and Mental Discases,* 1892, pp. 765-776.

Reynolds. — Hereditary or Huntington's chorea. *Medical chronicle,* 1892, pp. 21-28.

Ruffini. — Sopra una nuova forma di atrofia muscolare neuropatica riconstrata in un caso di corea cronica progressiva. *Bullet. di scienc. med. di Bologna* 1892, pp. 245-266.

Schlesinger. — Ueber einige seltenere Formen der chorea ; chorea chronica hereditaria. *Ztschr. f. Klin med.* Berlin, 1892, pp. 127-136.

1892. SCHMIDT. — Zwei Falle von chorea chronica progressiva *Deutsche med. Wochnschr*, 1892, pp. 585-587.

STEPHENS. — Hereditary chorea. Report of seven cases. *Tr. South Carol. M. Ass.* Charleston, 1892, pp. 101-106.

1893. BLANKESTEIN. — Ueber chorea chronica progressiva (adultorum). *Thèse de Wurtzbourg*, 1893.

MENZIES. — Cases of hereditary chorea (Huntington's disease). *J. Mental Sc.*, 1892, p. 560, et 1893, p. 50.

OPPENHEIM et HOPPE. — Zur pathologischen anatomie der chorea chronica progresiva hereditaria. *Arch. f. Pyschiat.*, Berlin, 1893, pp. 617-636.

LANNOIS et CHAPUIS. — Nouveau cas de chorée héréditaire. *Mémoires et comp. rend. Soc. de Sc. med Lyon*, 1892-1983, pp. 150-162, et *Lyon méd.*, 1893, pp. 1-14.

1894. BUTLER. — Huntington's chorea, with report of two additional cases. *N. Am. J. Homoeop*, New-York, 1894, pp. 139-143.

COSTA. — Sobre un caso di corea de Huntington. *Rev. Soc. méd. Argent.*, Buenos-Aires, 1894, pp. 166-171.

HOFFMANN. — 1894 ,*Deutsche med. Wchnschr.* p. 48.

JARDEL. — Contribution à l'histoire de la chorée chronique .*Thèse de Nancy*, 1894.

RUSSELL. — Two cases of hereditary chorea, occuring in twins. *Birmingh. M. red Rev.*, 1894, pp. 31-33.

1895. BRUSH. — Huntington's chorea. *New-York, M. J.*, 1895, p. 305.

CASAZZA. — Un caso di corea di Huntngiton. *Gaz. med. Lomb.*, Milan, 1895, pp. 1-4.

CHAUFFARD, — Chorée récidivante et devenue chronique avec transmission par hérédité similaire. *Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 1895, p. 312-317.

DANA. — The pathology of hereditary chorea ; report of a case with autopsy ; record of anomalies in a degenerate Brain. *J. Nervous and Mental diseases*, 1895, pp. 565-583.

1895. Drewry. — Chronic progressive chorea (hereditary chorea, Huntington's chorea) ; report of an interesting case in a negro. *Charlotte M.J.*, 1895, pp. 318-323.

Ganghofner. — Ueber chorea chronica *Prag. med. Wchnschr*, 1895, p. 115.

Kronthal et Kalischer. — Weiterer beitrag zur lehre von der pathologischanatomischen Grundlage der chronischen progressiven chorea (hereditaria). *Virchow's Archiv.*, 1895, pp. 303-308.

Kast. — Ein Fall von chorea chronica progressiva (Huntington). *Deutsche med. Wochnschr*, 1895, p.186.

Lannois. — Classification des chorées arythmiques. *Rev. neurol.*, pp. 66-70, 1895.

Du Mesnil de Rochemont. — Ueber die sogenannte Huntington'sche chorea. *Mitt. f. d. Ver. Schlesw-Holst. Aerzte*, 1895, p. 36.

Picchini et Conti. — Contributo allo studio della corea cronica ereditatia degli adulti. *Gaz. med. Cremonese*, 1895. p. 559.

Solder (V.). — Chorea chronica, in *Neurol Centrabl*, p. 1149.

1896. Bondurant. — A case of chronic adult chorea, with pathological changes similar to those of general paresis. *Alienist and neurol.*, 1896, pp. 247-256.

Cardarelli. — Corea cronica. *Boll. d. clin.*, 1896, pp. 54-59.

Grimm. — Neue Falle von chorea hereditaria chronica, darumter einer mit Sektionsbefund. *Thèse de Bonn*, 1896.

Kast. — Chorea chronica. *Deutsche med. Vchnschr*, 1896, p. 50.

Morselli. — Corea tardiva, recidiviante e suoi rapporti con la forma cronica di Huntington. *Clin. mod.*, 1896, pp. 107-109.

Wilson. — Note on a case of chronic progressive chorea (Continuation of one of Osler's cases). J. *Nerv. and Ment. Dips.*, p. 131.

1897. Lannois et Paviot. — Deux cas de chorée héréditaire avec autopsie. *Rev. neurol.*, 1897, pp. 333-334.

Mayer. — Ueber chorea chronica hereditaria (Huntingtons'che chorea). *Thèse de Fribourg*, 1897.

Mattheis. — Ueber Huntington'sche chorea. *Thèse de Leipzig*, 1897.

Olgoski.— Kuchenigen a pripadkakh Huntington'avoi Vittovoi plyaski. *Vrach*, 1897, pp. 858-860.

Redtenbacher. — Chorea (Huntington) ; gebessert entlassen. *Jahrb. d. Wien K. K. krankenanst*, 1897, p. 74.

Biondi. — Contributo allo studio della corea cronica progressiva. *Boll. d. clin.*, 1897, pp. 385-416.

Carrière. — Sur un cas de chorée héréditaire d'Huntnigton ; toxicité urinaire dans cette maladie. *J. de méd. de Bordeaux*, 1897, p. 291.

Clarke (Michell).—On Huntington's chorea. *Brain*, 1897, pp. 22-34.

Collins. — The pathology and morbid anatomy of Huntington's chorea with remarks on the development and treatment of the disease. *Boston M and S. Jour*, 1897, pp. 657-659.

Facklam. — Beïtrage zur Lehre vom Wesen der Huntington's chorea. *Arch. f. Psychiat.*, 1897, pp. 137-204.

Schultze. — Ueber chorea, Poly-und monoclonie *Arch. f. Psychiat.*, 1897, p. 1006.

Tambroni et Finzi. — Un caso di corea dell' Huntington. *Boll. d. manic., prov., di Ferrara*, 1897, p. 1-4.

Villani. — Contributo allo studio della corea cronica progressiva. *Riforma med.*, 1897.

Wollenberg. — Zur Lehre von der chorea *Neurol. Centralblatt*, 1897, p. 1069.

1898. Boddaret. — Chorée chronique et chorée de Huntington. *Ann. Soc. de méd. de Gand*, 1898, p. 165-173.

De Rossi. — Contributo allo studio psico-patologico della corea cronica progressiva. *Clin. med. ital.*, 1898, pp. 502-515.

1898. Goldstein. — Ein Fall von Huntington'scher chorea. *Thèse de d'Iena* 1898.

Hallock. — A case of Huntington's chorea with remarks upon the propriety of naming the disease « dementia choreica ». *J. Nervous and mental Diseases*, 1898, pp. 851-854-

Morpurgo. — Corea di Huntington ; lipemania con idee deliranti di dannazione. *Riv. sper. di freniat.*, 1898, pp. 498-500.

Smith. — History of a case of Huntington's chorea, *Med. Rec.*, 1898, p. 422.

Wollenberg. — Chorea, 1898. *in Nothnagel specielle Pathologie und therapie*, xii vol.

1899. Elder. — Chronic progressive chorea. *Scottish Med. and Surg J.* 1899, p. 410-414.

Etter. — Beitrag zur Lehre der Huntington'schen (degenerativen) Chorea. *Thèse de Tubingen*, 1899.

Krause. — Ein Fall von Huntington'scher chorea. *Corresp. Bl. d. allg. arztl. Ver. v. Thuringen* 1899, p. 8.

Lowenfeld. — Zur Lehre von der hereditaeren (Huntington'schen). Chorea. *Centralbl. f. Nervenheilk u. Psychiat*, juin 1899.

Rispal. — Des lésions histologîques du système nerveux central dans la chorée chronique héréditaire. X. *Cong. d. Méd. alién. et neurol. de France*, 1899.

Schajkevitsch. — Ueber die chorea und deren Therapie. *Obozrenje psichiat.* 1899, p. 11-12.

Sikora. — Sur la chorée chronique. *Gaz. des Hôp.* 1899.

Stewart. — Clinical considerations in chorea. *Edinb. M. J.* 1899, p. 257-264.

1900. Berry. — A contribution to the study of hereditary chorea. *Ann. J. Insan.* 1900, p. 331-332.

Boinet. — Athétose double héréditaire chronique de l'adulte. *Rev. neurol.* 1900, p. 637.

1900. GOOD. — A rewiew of chronic progressive chorea (Huntington's) with report of a case *Am. J. Insanity* 1900-1901, p. 21-38.

GUTSCHY. — Dva slicaja chronicma. Huntingtonone choreal. *Liecnicki viestnik* 1900, p. 85-86.

HUYGHE. — Chorée chronique héréditaire de Huntington. *Nord med.* 1900, p. 13-16.

KATTWINKEL. — Ueber psychische Storungen bei der choreachronica progressiva. *Deutsche arch. f. klin Med.* 1900, p. 517.

KERAVAL et RAVIART. — Observation de chorée chronique héréditaire, d'Huntington, examen histologique. *Arch. de Neurol.* 1900, p. 465-476.

LADAME. — Des troubles psychiques dans la chorée dégénérative. *Arch. de Neurol.* 1900. p. 97-121.

1901. CHADDOCK. — Huntington's chorea ; hysterical insanity with general analgesia. *Med. Fornightly* 1901, p. 54-60.

ELLIASSOW. — Ueber drei Falle von degenerativer. (Huntingt'scher) chorea in. *Festschft Z. Feier des* 60 *Geburtst von Max Jaffé.* 1901.

LANNOIS, PAVIOT et MOUISSET. — Contribution à l'anatomie pathologique de la chorée héréditaire. *Rev. neurol.*, 1901, p. 453.

LONDE. — Syndrôme athéto-choréique. *Rev. neurol.*, 1901, pp. 274-277.

RIGGS. — The cases of hereditary chorea. *J. Nerv. and Ment. Der.*, 1901, pp. 519-521.

SCHILLING. — Behandlung chronischer chorea durch hypnotische Beeinflussung. *Munchen med. Wchnschr,* 1901, pp. 1096-1098.

WEIDENHAMMER. — Lésions anatomiques de la chorée d'Huntington's. *Vratch,* 1901.

1902. BAUMLER. — Fall von Huntington'scher chorea. *München med. Wchnschr,* 1902, p. 2063.

BIENFAIT. — Pied plat aigu ; un cas de chorée héréditaire. *Gaz. méd. belge,* 1902, pp. 423-424.

1902. Hoffmann. — Chorea chronica progressiva. *München med. Wchnschr*, 1902, p. 901.

Jollye. — Case of hereditary or Huntington's chorea. *Brit. med. J.*, 1902, p. 164.

Kampsmeyer. — Zur Lehre der chorea chronica progressiva, *Thèse de Kiel*, 1902.

Minkowski. — Ein Fall von hereditäeren Tremor ; ein Fall von hereditâerer chorea. *Munchen. med. Wchnschr*, 1902, p. 15.

Mongour et Verger. — Chorée héréditaire de Huntington. *J. de méd. de Bordeaux*, 1902, pp. 655-656.

Rusk. — A case of Huntnigton's chorea with autopsy. *Am. J. Insan.*, 1902-1903, pp. 63-82.

Stier. — Zur pathologischen Anatomieder Huntington'scher chorea. *Deutsche med. Wchnschr*, 1902, p. 167.

Vaschide et Vurpas. — Contribution à la psychophysiologie des mourants; deux cas de chorée chronique. *Revue neurologique*, 1902, p. 389.

Westphal. — Ueher chorea chronica progressiva. *Deutsche med. Wchnschr*, 1902, p. 58.

1903. Burr et Mac Cartyh. — Two cases of Huntnigton's chorea with the pathologie ex amination in one case. *J. Nervous and Mental Diseases*, 1903, p. 295.

Corsini. — Della corea cronica. *Morgagni*, 1903. p. 742.

Erdt. — Die gerichtsarztliche Beurteilung der Huntington'schen chorea. *Friedrich's Bl. f. gericht med.*, 1903, p. 361-372.

Marie (Pierre) et Crouzon. — Chorée chronique de nature indéterminée chez un homme de 60 ans. Société de neurologie. *Revue neurologique*, 1903, p. 443.

Heilbronner. — Ueber ein art progressiver Hereditât bei Huntington'scher chorea. *Arch. f. Psychiat.*, 1902, pp. 888-894.

Holm. — Chorea chronica. *Bibliot. f. Laeger*, Copenhague, 1903, pp. 14-23.

1903. Lemoine. — Un cas de chorée chronique. *Nord Méd.*, 1903, pp. 253-256.

Marchand. — Anatomie pathologique de la chorée chronique à propos de deux cas. *Bulletins et Mémoires, Soc. anatomique de Paris*, 1903, pp. 424-426.

Meltzer. — Zur kasuistik chronisch progressiven chorea. *Thèse de Leipzig*, 1893.

Muller. — Ueber drei Falle von chorea chronica progressiva. *Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk*, 1902-1903, pp. 315-335.

Schinke.— Kasuistischer Beitrag zur chorea chronica progressiva. *Thèse de Kiel*, 1903.

Stier. — Zur pathologischen Anatomie der Huntingtons'chen chorea. *Arch. f. Psychiat.*, 1903, pp. 62-85.

Tumpowski. — Przypadek plasarwey przewlekkej dziedzieznej. *Medjiyna*, 1903, pp. 810-812.

1904. Aubry et Porot. — Deux cas de chorée chronique ; *a*) chorée congénitale molle ; *b*) chorée héréditaire de Huntington. *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux de Lyon*, 1903, pp. 510-516.

Burchard. — Ein Fall von Huntington'scher chorea. *Saint-Pétersbourg med. Wchnschr*, 1904, p. 1.

De Buck. — Un cas de chorée chronique progressive avec autopsie. *Belgique médicale*, 1904, pp. 411-415.

Elloy (V.). — Chorées amyotrophiques. Etude historique et critique. *Thèse de Paris*, 1904.

D'Orméa. — Una famiglia coréica ; nota clinica con brevi considerazioni sulla profilassi individuale. *Riforma med.*, 1904, pp. 313-317.

Frank. Zur Kenntniss der chorea chronica progressiva. *Wien. Klin. Wchnschr*, 1904, pp. 247-252.

Hawke. — Hereditary chorea. *Journal of Nervous and Mental Diseases*, 1904, p. 37.

Hunt. — A case of Huntington's chorea with limitation of the movements to the face and extremities of the left side. *Journal of Nervous and Mental Diseases*, p. 465.

1904. Kock. — A case of Huntington's chorea. *Illinois M. J.*, 1903-1904, p. 947.

Mackay (de Montréal).— Hereditary chorea in eighteen members of a family with a report of ther cases. *Med. News*, p. 496-499.

Putnam. — A case of Huntington's chorea; its social aspects. *Boston M. and S. J.*, 1904, pp. 399-401.

Raymond. — Chorée chronique de l'adulte. *J. méd. int.*, 1904, p. 260.

Renuart. — De la chorée de Huntington. *Bull. Soc. méd. mentale Belge*, 1904, 218-232.

Rossi. — Contributo clinico anatomico alla casuistica della corea di Huntington. *Riv. sperim. di freniatria*, 1904, p, 449.

Scheffer. — Naär aanleiding van enn geval van chorea hereditaria Huntington. *Psychiat. en neurol. bl.*, 1904. pp. 333-346.

Seidelmann. — Eigentumlicher Fall von chorea hereditaria. *Deutsche med. Wchnschr*, 1904.

Solmersitz. — Zur pathologischen Anatomie der Huntington'schen chorea. Koenigsberg 1904,

Vaschide et Vurpas. — Essai sur la physiologie pathologique du mouvement. Disparition des mouvements dans la chorée chronique. *Revue de Médecine*, 1904, pp. 764-770.

1905. Besta. — Un caso di corea di Huntington con reperto anatomo-patologico. *Riv. sper. di freniat.*, 1905, pp. 205-230.

Brissaud, Bauer et Rathery. — Chorée familiale *Revue neurol.*, 1905, p. 355.

Charles. — Huntington's chorea. *Stethoscope*, 1905 p. 35.

Cottral. — Huntington's chorea. *Saint-Louis Cour. med.*, 1905, pp. 50-52.

Daddi. — Sulla chorea cronica progressiva. *Riv. di patol. nerv.*, 1905, p. 153-161.

1905. HEAD. — A case of Huntington's chorea. *Brain,* 1905. p. 362.

HOISHOLT. — The mental states associated with chorea, with a report of two cases of dementia choreica. *Am. J. M. Sc.,* 1905, pp. 77-87.

JONES. — Huntington's chorea and dementia. *Lancet.* 1905, p. 1831.

LIEBERS. — Beitrag zur symptomatologie der chorea chronica progressiva. *Centralbl. f. Nervenh. u Psychiatr.,* 1903, pp. 337-342.

MILLER. — Case of Huntington's chorea. *Proc. Am Med. Psychol.,* 1905, p. 183.

MODENA (Gustavo). — Sur un cas de chorée de Huntington. Contribution clinique et anatomique. *Annuario del manicomio provinciale d'Ancona,* 1905, pp. 53-85.

NERLICH. — Ein Fall von chorea in forensischer Beziehung. *Aertzl. Sachverst. Ztg.* 1905, p. 48.

PEACHELL. — A case of dementia due to Huntington's chorea. *Lancet,* 1905, p. 1252.

WESTPHAL. — Ueber die diagnose der Huntington'schen chorea in ihren Fruhstadien. *Allg. Ztschr, f. Psychiat.,* 1905, p. 870.

WEYRAUCH. Ueber chorea chronica progressiva *München med. Wchnschr,* 1905, pp. 259-260.

1906. ANGLADE. — Une autopsie de chorée de Huntington. *Gaz. hebd. des Sciences médicales de Bordeaux,* 1906, p. 89.

BONFIGLI. — Progressive chronic chorea ; a clinical and anatomo-pathological study. *J. Mental Pathology,* 1906, p. 63-73.

STELLETSKI. — Case of chronic chorea and discussion *J. nevropat, i psichiat., Korsakova,* 1906, pp. 1171-1179.

CENI. — Contributo allo conoscenza della corea dell' Huntington *Clin. mod.,* 1906, pp. 129-132.

1906. Cinogeni. — Contribution à l'étude de la chorée de Huntington. *Clinica moderna*, nº 11, p. 127, mars 1906.

Fisher. — A case of Huntington's chorea. *Journal of Nervous aud Mental Diseases*, 1906, p. 781.

Glorieux. — Deux cas de chorée organique. *Journal de neurologie*, 1906, p. 196.

King. — Hereditary chorea. *Med. Rec.*, pp. 765-768.

Lange. — Ueber chronische progressive chorea (Huntington) im jugendlichen Alter. *Berlin, Klin Wchnschr*, 1906, pp. 153-155.

Mill. — Huntington's chorea and heredity. *British medical Journal*, 1906, p. 1215.

Stelletski. — Un cas de chorée chronique. *Journal de Neurologie et de Psych. de Korsakof*, pp. 1176, 1906.

Steyerthal. — Ueber Huntington'sche chorea. *Korz. Bl. d. Allg. Mecklenb. Aerztever*, 1906, pp. 258-261.

Wimmer. — Huntington's korea. *Hosp.-Tid*, 1906, pp. 509-516.

1907. Arquembourg et Ingelrans. — Chorée chronique de Huntington. *Nord méd.*, 1907, p. 90.

Buzzard. — Case of Huntington's chorea. *Proc. Roy. Soc. med.*, 1907.

Bonfigli (Rodolphe). — Chorée chronique progressive ; étude clinique et anatomo-pathologique. *Journal of Mental Pathology*, 1907, pp. 65-74.

De Chiara. — Sulla etiologia della corea di Huntington Gazz. d. Osp. Milano, 1907, pp. 667-669.

Engelen. — Chorea hereditaria. *Aertzl. Rundschau*, 1907, p. 86.

Kruse. — Ueber chorea chronica progressiva. *Thèse de Rostock*, 1907.

Mc Intosh. — A case of Huntington's chorea. *Maritime M. News*, 1907, pp. 352-355.

1097. Ribierre. — Chorée de Huntington tardive, sans héréditaire similaire, chez une ancienne choréique de Sydenham. *Bulletins et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris,* 1907, pp. 907-912.

1908. Diefendorf (A.-R.). — Mental symptoms of Huntington's chorea, *Neurographs,* vol. I, n° 2, mai 1908.

Smith Ely Jelliffe. — A contribution to the history of Huntington's chorea. *Neurographs,* vol. I, n° 2, mai 1908.

Hamilton. — A report of twenty seven cases of chronic progressiva chorea. *Am. Journal of Insanity,* 1908, pp. 403-475.

Lannois et Paviot. — La nature de la lésion histologique de la chorée de Huntington. *Neurographs* vol. II, mai 1908.

Osler (W,). — Historical note on hereditary chorea. *Neurographs,* vol. I, n° 2, mai 1908.

Strumpell (Adolf). — Zur Casuistik der chronischen Huntington'schen chorea. *Neurographs,* vol. I, n° 2, mai 1908.

Tilney. — A Family in which the choreicstram may be traced back to colonial Connecticut. *Neurographs,* vol. I, n° 2, mai 1908.

Note on the temporal geographic and Racial Distribution of Huntington chorea. (Editor). *Neurographs,* n° 2, mai 1908.

1909. Boinet et Olmer. — Chorée héréditaire chronique. Société de neurologie, 6 mai 1909. *Revue neurologique,* 30 mai 1909.

Claude et Lhermitte. — Syndrôme choréique avec troubles mentaux chez un débile alcoolique mort par septicémie. Examen histologique. *Soc. de Psychiâtrie* 10 janvier 1909.

Stadler. — Chorée de Huntington (Présentation). Medicinische gesellschaft zur Leipzig, 12 janvier 1909 *Munch. Medicin. Wochenscft,* p. 682.

Chorée sénile.

Charcot. — Leçons sur la chorée vulgaire des vieillards *Progrès médical*, 1878, p. 178.

Nicolas. — Chorée vulgaire chez le vieillard. *Thèse de Nancy*, 1883.

Meunier (L.). — Notes poui servir à l'histoire de la chorée vulgaire chez les vieillards. *Thèse de Paris*, 1889.

Sachs. — Chorée grave et ses relations avec les septicémies. *Medical Record*, p. 505. 28 mars 1908.

Chorées chroniques de l'enfance.

Audry. — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. 1892.

Dana. — *Brain*, 1898.

Diller.— *American Journal of the medical Science* 1890.

Gowers. — Lectures on the diagnosis of disease of the Brain. 2e édition, p. 206.

Rufs. — *Arch. de Médecine*, 1834.

Sinkler. — *System of medecin.*

Voisin (Jules), Voisin (Roger) et Macé de Lépinay.— Deux cas de chorée chronique de l'enfant. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 5 juillet 1907.

Chorée variable des dégénérés.

1896. Brissaud. — *Revue neurologique*, 1896, n° 14.
— *Presse médicale*, 15 février 1899, n° 13, et *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1899.

1897. Patry. — De la chorée variable ou polymorphe. *Thèse de Paris*, 1897.

1899. Couvelaire et Crouzon. — A propos de la chorée variable de Brissaud (3 observations de chorée). *Revue neurologique*, 1899, p. 399.

1899. Féré. — Note sur un cas de chorée variable avec contraction fasciculaire des deltoïdes et craquements articulaires. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.* 1899, p. 221.

Meige et Feindel. — Les tics, leur traitement.

1902. Mossous. — A propos de la chorée des dégénérés. *Congrès de gynécologie, d'obstétrique et de pédiâtrie* Nantes, sept. 1901.

Austregesilo. — Sur un cas de chorée variable de Brissaud. Les tics symptômatiques dans la démence précoce. 1905. *Archivos brasileiros de psych., neurol.* 139, 159.

1906. Bruel. — Traitement des chorées et des tics de l'enfance. *Thèse de Paris,* 1906.

1908. Rémond (de Metz) et Lagriffe. — Chorée variable chez deux déments précoces. *Annales médico-physiologiques.* Février 1908.

Mouvements choréiformes et Hémichorées symptomatiques. (1)

Brissaud. — *Gazette hebdomadaire,* 1880.

Charcot. — *Leçons sur les maladies du système nerveux,* t. ii, p. 329.

Demange. — *Revue de médecine,* 1883.

Boinet. — *Archives gén. de médecine,* 1900, p. 288.

Bidon. — *Revue de médecine,* 1886.

Bonhœfer. — *Monatschf. f. Psychiatrie und Neurolgie,* 1897.

Grasset. — Les centres nerveux, p. 280, et maladies de l'orientation et de l'équilibre, p. 30.

Foucherand. — Physiologie pathologique de la chorée. *Thèse de Lyon,* 1884.

Kahler et Pick. — *Bericht der Münchner naturf. vers.* 1879.

(1) Nous ne donnons ici que les indications principales et ne pouvons faire la bibliographie immense de l'hémichorée (P. S.).

Mouvements choréiformes et Hémichorées symptomatiques.

LEMOINE. — *Gazette médicale de Paris*, 1886, nº 52.

MURATOW. — *Monatschrift f. psych. und neurol.* 1898, p. 239.

OULMONT. — Etude clinique sur l'athétose. *Thèse de Paris*, 1878.

RAYMOND. — Etude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémichorée. *Thèse de Paris*, 1876.

RICOUX. — *Thèse de Nancy*, 1882.

SAGE. — De l'hémichorée dans la paralysie générale. *Thèse de Lyon*, 1884.

TOUCHE. — Deux cas de ramollissement du cervelet. pseudo-sclérose en plaques cérébelleuses, chorée cérébelleuse). *Société de neurologie de Paris*, 1er janvier 1900.

WOOD. — The bazal pathology of chorea *Boston med.*, and *Surg Journal*, 1885.

TABLE DES MATIÈRES

NANTES. — IMPRIMERIE A. DUGAS ET Cie, 5, QUAI CASSARD